

ANNEE 1973

N°

120

LES KYSTES EPIDERMOIDES DU IV^E VENTRICULE

THESE

POUR LE DOCTORAT EN MEDECINE
(Diplôme d'Etat)

PRESENTÉE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT

LE 24 MAI 1973

PAR

Odile de MARLES

Président du Jury : Mr le Professeur GALIBERT
Juges : Mr le Professeur DELCOUR
: Mr le Professeur DURON
: Mr le Professeur MIZON



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41545911_0004

LES KYSTES EPIDERMOIDES DU IV^E VENTRICULE

THESE

POUR LE DOCTORAT EN MEDECINE
(Diplôme d'Etat)

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT

LE 24 MAI 1973

PAR

Odile de MARLES

Président du Jury : Mr le Professeur GALIBERT
Juges : Mr le Professeur DELCOUR
: Mr le Professeur DURON
: Mr le Professeur MIZON

A MES PARENTS

A MON MARI ET A MON FILS

en témoignage de profonde affection et de reconnaissance

A TOUS LES MIENS

A MES AMIS

Et à tous ceux qui m'ont aidé dans la réalisation de ce travail.

A MON PRESIDENT DE THESE

Monsieur le Professeur Pierre GALIBERT

Professeur titulaire de la Chaire de Pathologie externe,
Chef de Service de Neuro-Chirurgie,
Chirurgien des Hôpitaux.

Votre effort sans trêve vers une perfection toujours plus grande, la clarté et la richesse de vos exposés au lit du malade m'avaient beaucoup frappée. Un an d'externat passé dans votre Service devait décider de mon orientation neurologique.

Vous avez eu la bienveillance de me confier ce travail et vous me faites l'honneur de présider cette thèse.

Veuillez trouver ici l'expression de ma respectueuse reconnaissance et de ma profonde admiration.

A MES JUGES

Monsieur le Professeur Jacques DELCOUR

Professeur Agrégé à la Faculté,
Neuro chirurgien des Hôpitaux.

Les connaissances que nous avons pu acquérir
grâce à votre inlassable gentillesse nous ont
permis d'apprécier la finesse de votre juge-
ment.

Nous avons trouvé en vous, en tout circons-
tance, un soutien qui ne s'est jamais démenti.
Nous vous assurons de toute notre gratitude.

Monsieur le Professeur Bernard DURON

Maître de Conférences,
Agrégé de Physiologie,
Biologiste des Hôpitaux.

Votre esprit tourné vers la recherche et votre
souci constant du malade nous ont séduit. Nous
sommes heureuse que vous ayez accepté de nous
faire travailler à vos côtés.
Soyez-en remercié.

Monsieur le Professeur MIZON

Professeur à titre personnel de Thérapeutique,
Médecin des Hôpitaux.

Vous nous avez, au cours de notre Externat,
accueilli avec votre gentillesse coutumière.
C'est vous qui nous avez enseigné le respect
du malade. Nous vous sommes très reconnaissan-
te d'avoir bien voulu siéger parmi nos juges.

P L A N

INTRODUCTION

- définition et problèmes terminologiques
- fréquence

HISTORIQUEANATOMIE PATHOLOGIQUE

- Aspect macroscopique
- Aspect microscopique
 - Historique
 - Actuellement
 - la capsule
 - le contenu kystique
 - évolution anatomique
 - du kyste
 - des plans péri-kystiques
 - dégénérescence maligne
 - infection du contenu kystique
 - conclusion

PATHOGENESE

Mode de formation

- Théorie endothéliale ou métaplasique
- Théorie inflammatoire
- Théorie dysembryologique
 - par déviation embryonnaire
 - par migration épithéliale
 - Historique
 - Preuves cliniques
 - expérimentales
 - Mécanisme
 - Déterminisme
 - Evolution et développement du kyste
 - développement ultérieur
 - formation de perles filles

Lieu de formation

- Différentes classifications proposées
 - des K.E. en général
 - des K.E. crânio encéphaliques
- Selon leur ordre de fréquence
- Selon les grands axes vasculaires

Etude d'anatomie topographique.

- K.E. du territoire carotidien
- K.E. du territoire vertébro-basilaire
- K.E. des territoires choroïdiens
 - groupe sus tentoriel
 - groupe sous tentoriel : K.E. du IV^e ventricule

RAPPEL ANATOMIQUE DU IV^e VENTRICULE

- Définition
- Description
- Histologie
- Vascularisation

LES OBSERVATIONS

- Résumé des observations de la littérature
- Nos observations

SYMPTOMATOLOGIE CLINIQUE DES K.E. DU IV^e VENTRICULE

- Circonstances générales d'apparition
- Le début apparent
- Tableau clinique à la phase d'état
 - Etude analytique des différentes manifestations neurologiques
 - le syndrome d'H.T.I.C.
 - l'atteinte cérébelleuse
 - l'atteinte des nerfs crâniens
 - l'atteinte des voies longues
 - les troubles psychiques graves
 - les autres signes

EXAMENS PARA CLINIQUES

- Données de l'étude du L.C.R.
- Electro-encéphalographie
- Cisternographie et ventriculographie isotopique
- Scintigraphie cérébrale

EXAMENS NEURO RADIOLOGIQUES

- Radiographies standards du crâne
- L'angiographie
 - carotidienne
 - vertébrale
 - Méthode Classification
choix
 - Aspect angiographique normal de la fosse postérieure.
Artériogramme
Phlébogramme
 - Aspect angiographique des tumeurs du IV^e ventricule.
 - Diagnostic différentiel angiographique avec les tu-
meurs de la région

- Exploration radiographique des cavités ventriculaires :
 - les méthodes
 - le choix
 - encéphalographie
 - ventriculographie - gazeuse
 - Tomographie au Dimer
 - les résultats
 - renseignements donnés par l'encéphalographie
 - renseignements apportés par la ventriculographie
 - Images banales
 - Images spécifiques
- Conclusions

DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

- Les affections médicales
- Les affections neurochirurgicales
 - les tumeurs prenant leur insertion à distance du IV^e vent.
 - les tumeurs de voisinage
 - les tumeurs du IV^e ventricule

TRAITEMENT

- Principes et difficultés
- Les méthodes
 - le traitement médical
 - Anesthésie et réanimation respiratoires
 - Les interventions palliatives de dérivation
 - l'exérèse tumorale
 - Les diverses voies d'abord
 - L'intervention
- Les indications
- Les résultats
 - résultats globaux
 - l'étude analytique
 - Suites immédiates
 - Suites lointaines
- Conclusion

CONCLUSIONS GENERALES

I N T R O D U C T I O N

---oOo---

La définition du kyste épidermoïde, basée sur son aspect anatomo-pathologique est la suivante :

Le kyste épidermoïde, ou tumeur perlée, ou cholestéatomé est une tumeur de volume variable dont la surface arrondie ou polylobée a une coloration blanc nacré particulière. Sa paroi comprend une mince capsule conjonctive sur laquelle repose un épithélium pavimenteux stratifié kératinisé. La prolifération et la segmentation de ces cellules épithéliales, à l'intérieur du kyste, aboutit à un matériel plus ou moins granuleux disposé en couches comme un bulbe d'oignon, et contenant des cristaux de cholestérol. Cette tumeur est liée à l'inclusion d'éléments épiblastiques dans le tissu nerveux en des sièges qui n'en contiennent normalement pas.

Cette définition est celle de tout kyste épidermoïde cranio encéphalique et, en particulier, de ceux du IV^e ventricule. L'individualisation de ceux-ci comme un groupe homogène se justifie au moins par une unité anatomique liée à leur localisation particulière.

Depuis le perfectionnement des techniques opératoires, les kystes, autrefois découverte d'autopsie, ont maintenant un bon pronostic. Il nous a semblé intéressant, sur les données cliniques ou au moins neuro-radiologiques d'essayer d'en faire le diagnostic avant l'intervention. C'est le but de ce travail.

Mais en dehors de ces difficultés diagnostiques, les kystes épidermoïdes, que ce soit dans leur localisation intra ventriculaire ou ailleurs, dans la boîte crânienne, soulèvent un certain nombre de problèmes.

En effet depuis la description de CRUVEILHER (en 1829) sur la tumeur perlée du cervelet et du IV^e ventricule, il règne une extrême confusion autour des théories sur l'origine, la nosologie et la pathologie des tumeurs épidermoïdes du système nerveux central.

/ I - DEFINITION DU TERME KYSTE EPIDERMOIDE ET PROBLEME TERMINOLOGIQUE :/

Sans vouloir approfondir dès maintenant les problèmes anatomo pathologiques et pathogéniques de ces tumeurs, on s'aperçoit déjà qu'il est difficile de leur donner une dénomination exacte ; est-ce le terme : tumeur perlée, cholestéatome, tumeur épidermoïde ou kyste épidermoïde, qu'il faut choisir ?

1/ Problème du terme cholestéatome :

Pris dans son sens étymologique le mot cholestéatome crée en 1838 par Johannès MULLER donne à penser que la caractéristique de ces tumeurs est l'accumulation de cholestérol à l'intérieur. C'est un fait certes fréquemment retrouvé et important mais qui est signalé dans d'autres tumeurs. Les craniopharyngiomes par exemple sont des tumeurs kystiques dont le contenu est particulièrement riche en cholestérine. Ils mériteraient donc l'appellation de cholestéatome. Mais même s'ils gardent une parenté certaine, due à leur origine dysembryoplasique, il paraît inconcevable de les confondre.

Enfin ce mot de cholestéatome est utilisé pour des lésions de l'oreille moyenne, présentant avec les kystes épidermoïdes intracrâniens, des similitudes physico-chimiques, morphologiques et structurales.

Que l'on différencie nettement le pseudo cholestéatome ou cholestéatome secondaire à une suppuration chronique de l'oreille moyenne (comme le pense TROELTSCH), du cholestéatome primitif, ou que l'on soit partisan d'une théorie uniciste (comme CUSHING) sur la pathogénie de ces affections de l'oreille, c'est à elle seule que l'on réservera le terme de cholestéatome.

2/ Problème du terme "Tumeur perlée" :

Englobant pour certains les tumeurs dermoïdes et épidermoïdes, ce problème est difficile à résoudre.

Nous verrons un peu plus loin que sur le plan pathogénique elles ont une origine commune à peu près certaine.

Sur le plan anatomo pathologique : macroscopiquement l'aspect est le même, celui de "tumeur perlée". Par contre, on trouve à l'intérieur en plus du matériel de desquamation; poils et glandes sébacées qui signalent la tumeur dermoïde. C'est la présence de ces glandes qui entraîneraient un accroissement beaucoup plus rapide de la tumeur et par conséquent sa découverte dans les premières années de la vie.

Enfin leur topographie est un peu différente puisque les tumeurs dermoïdes ne se retrouvent que sur la ligne médiane.

Donc, quoiqu'ayant une origine commune et présentant parfois des formes de transition, certaines de leurs manifestations sont très différentes et permettent de les séparer.

3/ Problème de la dénomination la plus précise à adopter :
tumeur ou kyste épidermoïde.

Le mot tumeur serait le plus exact puisqu'il s'agit bien de la prolifération d'un tissu, même si c'est un mécanisme parfaitement physiologique.

Le mot kyste, qui dérive du mot grec KUSTIS qui signifie vessie, sert en général à désigner une tumeur dont le contenu est liquide. Or, le contenu de ces kystes n'est pas à proprement parler liquide. Seules quelques observations font état d'un liquide plus ou moins huileux ramené par la ponction.

Cependant ce terme, créé par PAGET en 1853, remis à jour par LE POIRE et PERTHUISET en 1957, bien que tout à fait criticable à notre avis, est maintenant consacré par l'usage. C'est donc lui que nous utiliserons au cours de ce travail.

4/ Définition du kyste épidermoïde du IV^e ventricule :

Enfin, que faut-il entendre par kyste épidermoïde du IV^e ventricule ?

Devons nous limiter cette dénomination aux seules tumeurs développées à l'intérieur de la cavité ventriculaire et respectant ses parois ?

Etant donné le volume souvent important de ces tumeurs, et leur tendance à s'infiltrer dans les parois du IV^e ventricule, et à envahir les formations voisines, cette limite paraît impossible à établir.

Selon la classification de LE POIRE et PERTHUISET, les kystes épidermoïdes du IV^e ventricule sont rangés dans la catégorie des

kystes choroïdiens. Sur les 25 observations que nous avons retrouvé dans la littérature de cette variété, il est possible que, à côté d'authentiques kystes choroïdiens, nous ayons rangés des kystes vermiens secondairement intra ventriculaires. Seul le compte rendu opératoire de nos deux observations mentionnent que la toile choroïdienne était "prise en sandwich" par la tumeur. Nous n'avons retrouvé de précision de ce genre dans aucune des autres observations.

Il est d'ailleurs impossible anatomiquement de reconnaître quel est le point de départ de la tumeur. Seule, la chronologie des signes cliniques pourrait peut-être donner une indication, si cette évolution clinique était suffisamment longue pour suivre l'évolution anatomique du kyste, ce qui n'est jamais le cas.

Nous considérerons donc, comme kystes épidermoïdes du IV^e ventricule, tous les kystes trouvés dans la cavité ventriculaire qu'ils aient pris leur point de départ au niveau de la toile choroïdienne ou en un quelconque endroit du IV^e ventricule.

/II - FREQUENCE/

Quelle place occupe les kystes épidermoïdes parmi les néoformations intracrâniennes ?

* ESCOUROLLE et POIRIER (1972) les situent comme suit, dans leur classification histologique des tumeurs du système nerveux central. Pour eux, il y a deux grandes catégories de néoformations intracrâniennes et rachidiennes :

1) Celles dérivant d'éléments histologiques normalement présents dans la boîte crânienne et rachidienne.

2) Celles dérivant de reliquats embryonnaires intracrâniens ou rachidiens.

Ces reliquats sont :

- soit :
- . des cellules notochordales donnant les chordomes,
 - . des cellules adipeuses donnant les lipomes,
 - . des cellules dérivant des 3 feuillets donnant les tératomes,
 - . des cellules réticulaires donnant des hémangioblastomes,
 - . des cellules épiblastiques donnant :
 - les craniopharyngiomes,
 - les kystes épidermoïdes et dermoïdes.

* Ces tumeurs épidermoïdes sont rares.

Depuis 1897 jusqu'à nos jours, de nombreuses statistiques font état d'une fréquence variant de 0,5 % à 1,75 % :

Pour	ADSON	0,6 %
	BONNET	1 %
	CUSHING	0,6 %
	DANDY	0,5 %
	GRANT AUSTIN	1 %
	KERNOHAN	0,5 %
	OLIVECRONA	0,7 %
	RASSMUSSEN	0,5 %
	ZULCH	1,5 %
	TOGA	0,8 %
	OBRADOR	1,75 %.

La statistique d'OBRADOR fait mention d'un chiffre assez supérieur à ceux avancés par les autres auteurs. Peut-être cette incidence tient-elle à un problème ethnique : on sait en effet que les malformations et tumeurs dysembryoplasiques sont retrouvées plus fréquemment autour du bassin méditerranéen.

Les kystes épidermoïdes représentent donc environ 1 % de toutes les néoformations intracrâniennes.

CUSHING sur 1936 tumeurs cérébrales vérifiées n'en a trouvé que 11.

ELSBURG lui sur 450 en a trouvé 4.

En 1969, OBRADOR sur 3420 tumeurs opérées en dénombre 60 qui, suivant leur localisation, se partagent comme suit :

60 TUMEURS PERLEES	{	- Extra dures	
		(15)	
	{	- Base du cerveau	
		(40)	
	{	- Intra dures	
		(45)	
	{	- Latéral et V3	
		(3)	
	{	- Système ventri-	
		culaire (5)	
	{	- IVè ventricule	
		(2)	

* Comme nous le verrons, ces kystes épidermoïdes ont de multiples localisations. Celle que nous nous proposons d'étudier est elle-même très peu fréquente.

En 1936 MAHONEY dans une série de 112 cas, dénombre :

- 50 kystes épidermoïdes de l'angle ponto cérébelleux.
- 44 parapituitaires.
- 15 du IV^e ventricule.

En 1958 LE POIRE et PERTHUISET dans leur série de 100 cas dénombrent :

- 20 cas de kystes épidermoïdes intra-ventriculaires dont 5 cas dans le IV^e ventricule.

Et parmi les tumeurs du IV^e ventricule, LEREBouLET dans sa thèse en 1932, sur 325 observations n'en dénombrait que 8 (sur une période allant de 1854 à 1932).

Le pourcentage des kystes épidermoïdes intra-ventriculaires varie donc suivant les auteurs, de 8,4 à 20 % des kystes épidermoïdes encéphaliques et ceux du IV^e ventricule de 3,3 à 5 %.

Ce qui ramène le taux de ces tumeurs dans cette localisation particulière et par rapport aux néoformations intra-crâniennes en général de 0,06 à 0,09 %.

* Dans le Service de notre Maître et pendant une période s'étendant de janvier 1967 à décembre 1972 : sur 206 tumeurs cérébrales opérées on dénombre :

- 46 tumeurs de la fosse postérieure dont 8 tumeurs du IV^e ventricule comprenant deux kystes épidermoïdes.

Le nombre des kystes épidermoïdes cranio-encéphaliques opérés dans le service s'élève à 8, ce qui ramène le taux de ces tumeurs, à l'intérieur du IV^e ventricule, à 0,097 % des tumeurs cérébrales ; chiffre à peine supérieure à celui trouvé dans les autres statistiques.

C'est le hasard de ces deux cas observés à quelques mois d'intervalles, dans le Service de notre Maître, qui nous a conduit à entreprendre cette étude à propos de laquelle nous avons tenté de faire une revue générale des observations publiées jusqu'à ce jour, qui concernent cette localisation particulièrement rare.

O
O O

H I S T O R I Q U E

---oOo---

C'est en 1745 que VERATTUS décrit, et dans sa forme intraventriculaire, ce qu'il est classique de considérer comme le premier kyste épidermoïde. A posteriori, il semble qu'il s'agissait plus vraisemblablement d'un kyste dermoïde. Mais l'usage continu à lui réserver la place de tête dans ce chapitre.

Par contre, c'est bien PINSON, un artiste de l'école de Médecine de PARIS, qui donne le premier en 1807, dans le "Bulletin de la Faculté de Médecine" une description anatomique de cette tumeur : " la tumeur était de blanc argenté à la superficie et d'un blanc grisâtre à l'intérieur. Elle se trouvait dans le cervelet et le quatrième ventricule" ; et il confectionna un modèle en cire de cette tumeur, déposé au musée DUPUYTREN.

En 1828, LE PRESTRE en donne une analyse anatomique beaucoup plus complète en le décrivant notamment comme une "tumeur mamelonnée dont les granulations sont en tout semblables à des perles". C'est lui qui créa le terme de "tumeur adipociriforme" qui ne fut pas conservé par l'usage ; mais c'est lui aussi qui mentionna le premier le mot "Perle" qui fut si largement utilisé par la suite, et notamment par CRUVEILHER qui, dans son "Anatomie pathologique du corps humain" en 1829, créa le terme : "tumeur perlée". Dans ce livre il regroupe différentes observations, dont

celles de PINSON, publiées antérieurement sur ces curieuses tumeurs, pour en faire une synthèse.

Dans ce travail, on ne retrouve pas encore d'étude histologique et la conception étiopathogénique proposée est fausse. Par contre, il est le premier à avoir analysé le contenu tumoral et à y découvrir des cristaux de cholestérol. Et son nom, malgré ce bilan positif assez mince, restera attaché à cette tumeur dénommée souvent depuis : tumeur perlée de CRUVEILHER.

Johannès MULLER en 1838 propose un autre nom : celui de cholestéatome. Il avait en effet été frappé par l'abondance de cristaux de cholestérine trouvé dans une tumeur intra-diploïque. Et il est le premier à esquisser les bases de la théorie épithéliale.

Jusqu'en 1897, de nombreuses études sont faites et de nombreuses hypothèses étiopathogéniques proposées. C'est à cette date que BOSTROEM publie un travail faisant la synthèse des 32 cas publiés ; il étudie comparativement tumeurs épidermoïdes et dermoïdes et montre qu'il existe des formes de transition entre ces deux formes. Et il est partisan, pour tenter d'expliquer leur origine, d'une inclusion cutanée dans le système nerveux à un stade précoce du développement embryonnaire.

En 1920 paraît le mémoire de BAILEY, qui sur l'étude de 60 observations, tire des conclusions histologiques demeurées classiques depuis.

Puis, dans les années suivantes, paraissent un certain nombre de publications étudiant les caractères particuliers de ces tumeurs :

. 1922 : CUSHING insiste sur les caractères radiologiques des épidermoïdes intra-diploïques.

. 1928 : CRITCHLEY et FERGUSON dans leur remarquable mémoire sont les premiers à essayer d'expliquer le déterminisme de la migration épithéliale.

. 1932 : Individualisation du syndrome clinique des épidermoïdes subra sellaires par OLIVECRONA.

. 1936 : MAHONEY fait une revue de 142 cas, et propose une classification basée sur la topographie.

. 1958 enfin : LE POIRE et PERTHUISET dans leur rapport présenté à la réunion annuelle de la Société de Neuro-Chirurgie de langue française font une mise au point exhaustive de la question et proposent des vues pathogéniques originales dont ils font découler une nouvelle classification.

Jusqu'à nos jours, on trouve encore de très nombreuses publications sur ce sujet attestant de l'intérêt porté à ces tumeurs pourtant rares et des nombreux problèmes qu'elles posent encore.

Depuis la description initiale de PINSON et DUMERIL d'un kyste épidermoïde du IV^e ventricule, on retrouve de cette date jusqu'à nos jours quelques observations de cette localisation particulière.

. En 1854 : THURMAN cite le cas d'une malade porteuse d'un kyste épidermoïde du IV^e ventricule et insiste sur les troubles psychiques provoqués par cette localisation de la tumeur.

. En 1882 : SPILLMANN et SCHMITT publient une magnifique observation que nous avons pu retrouver et qui fait partie de ce travail.

. TOCHE dans sa thèse publiée en 1882 sur "Deux cas d'endothéliomes du cervelet" dont un authentique kyste épidermoïde du IV^e ventricule décrit cette tumeur comme étant faite d'éléments ressemblant à un tissu végétal.

Cette localisation pourtant rare est décrite par un certain nombre d'auteurs dont STROEBE en 1894 ; FRICK en 1910 ; SCHULGIN, VAN BOGAERT et MARTIN en 1912 ; BAILEY en 1920 et 1924 ; puis CUSHING et ELSBERG en 1925 qui font une mention particulière à cette localisation dans leur étude sur les kystes épidermoïdes en général ; ainsi que CRITCHLEY et FERGUSON en 1928 ; et enfin NAGEL en 1933, qui le premier mentionna la possibilité d'un diagnostic pré-opératoire rendu possible par l'examen cytologique du liquide céphalo-rachidien. Toutes ces observations du kyste épidermoïde du IV^e ventricule sont reprises par MAHONEY en 1936, dans son mémoire publié dans le "Zeitschrift für die Gesamte Neurologisch und Psychiatrie". Il réussit à trouver quelques renseignements cliniques pour chaque cas et insiste alors sur les manifestations psychiques dûes à cette localisation.

LE POIRE et PERTHUISET dans leur rapport, citent cinq cas de kystes épidermoïdes du IV^e ventricule, et insistent eux, sur le fait qu'il est impossible de faire le diagnostic pré-opératoire, cette localisation ne donnant pas de signes radiologiques particuliers.

D'autres observations, faisant partie d'étude sur les kystes épidermoïdes en général, sont publiées notamment par OBRADOR et LAMAS en 1960, en 1963 par Claude SCHNEIDER et en 1964 par ULRICH qui propose à ce sujet une hypothèse pathogénique intéressante sur le développement de la tumeur.

La possibilité d'un diagnostic pré-opératoire radiologique de cette localisation divise les auteurs.

En 1965, apparaissent les premières observations où au vu d'images radiologiques, considérées comme pathognomoniques, un diagnostic positif est porté avant l'intervention. Ces cas sont cités par LEMAN, SALLES et LEIFER, puis DAVID et coll. ; PATRIQUIN et MELANCON au Canada tentent d'expliquer l'étiologie de ces images que l'on ne rencontrent pas

toujours, ainsi que BERT LINCOLN PEAR et HUANG aux Etats-Unis.

Entre temps PEPUS et Coll. font en 1968 paraître l'observation d'un kyste épidermoïde du IV^e ventricule ayant une particularité anatomique rarissime.

Enfin en 1971, P. GALIBERT rapporte deux cas de kystes épidermoïdes de cette localisation opérés dans son service.

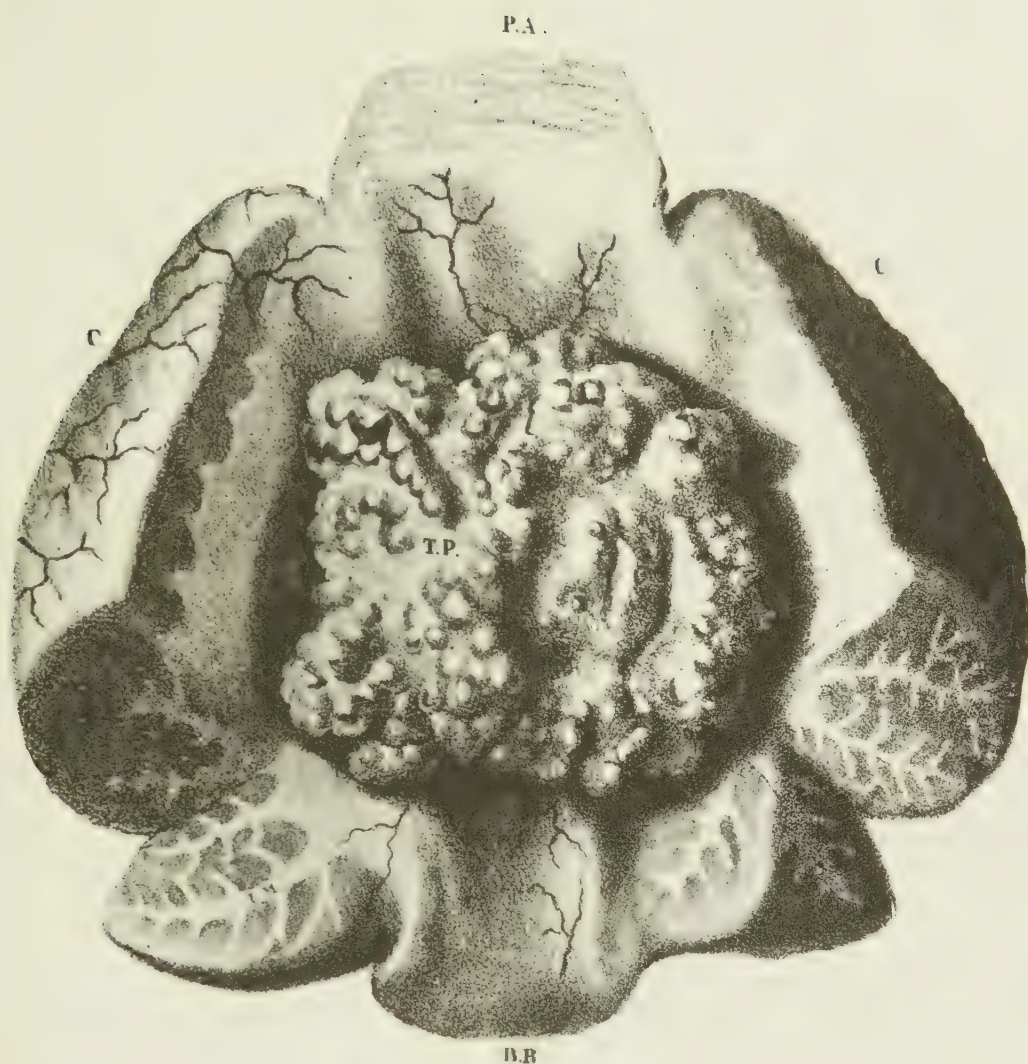
Ce travail portera sur 25 observations : 23 cas colligés dans la littérature et les deux notres.

En effet, sur les 44 cas que nous avons retrouvés, les renseignements cliniques ne nous ont paru suffisants que 23 fois seulement.

Ces 25 observations nous semblent répondre à la définition anatomique et topographique que nous avons donné d'un kyste épidermoïde du IV^e ventricule.

O

O O



Reproduction du schéma de Pinson.
PA : protuberance annulaire
C : cervelet
BR : bulbe rachidien
TP : tumeur perlée.

A N A T O M I E P A T H O L O G I Q U E

---oOo---

/ 1 - ASPECT MACROSCOPIQUE /

"La tumeur était de blanc argenté à la superficie et d'un blanc grisâtre à l'intérieur".

Telle est la première description d'un kyste épidermoïde faite par PINSON en 1807, dont nous voyons ci-joint la reproduction du moulage en cire de la tumeur exécuté par lui.

En 1828, CRUVEILHER dans son Atlas d'Anatomie du corps humain, la décrit comme ayant un "éclat métallique comme de l'argent ou comme une perle de la plus belle eau" et cet aspect fait dire à DANDY qu'il s'agit là de la plus belle tumeur du corps.

Cet aspect nacré se constate surtout au moment de sa découverte (lors de l'intervention ou de l'autopsie) ; le formol la faisant disparaître progressivement.

Le volume de la tumeur est parfois considérable, avec une surface polylobée irrégulière. La structure du kyste épidermoïde est faite d'une capsule, dont la coloration blanc nacré très évocatrice, délimite une cavité remplie d'une substance amorphe, plus ou moins granuleuse, disposée en couche comme un bulbe d'oignon. Ce matériel est le résultat de



Observation n° 24 : Aspect macroscopique de la tumeur
dans le foyer opératoire.

la desquamation progressive et de la formation de kératine, à partir de l'épithélium bordant le kyste.

Si le diagnostic est porté sur l'aspect extérieur de la tumeur, il est confirmé à la coupe par la présence de déchets kératosiques accumulés dans la lumière de la cavité. Ce contenu tumoral d'un blanc cireux, semi dur et très friable a l'aspect du fromage blanc (observation 2 de SPILLMAN), de la graisse rance, du blanc de baleine (observation 3 de TOCHE).

La taille et le poids sont éminemment variable, de 30 g à 200 g environ.

Si l'aspect des kystes épidermoïdes du IV^e ventricule correspond bien à cette description, il nous est par contre impossible de préciser leur poids, donnée non mentionnée dans les observations. A l'intérieur du IV^e ventricule, ils ne peuvent cependant pas parvenir à un volume important, bien qu'ils finissent par quitter le IV^e ventricule pour s'insinuer entre les formations nerveuses de la fosse postérieure.

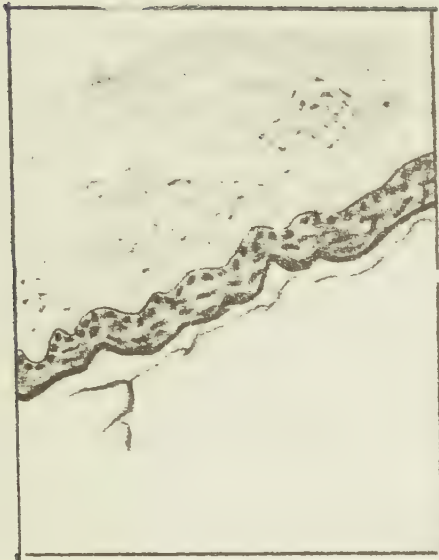
/2 - ASPECT MACROSCOPIQUE/

1/ Historique

La première description histologique de kyste épidermoïde remonte à ADAMS en 1851.

TOCHE, dans sa thèse en 1882, est frappé par la ressemblance de l'organisation des cellules de la capsule avec celles d'un tissu palissadique végétal.

C'est BAILEY en 1920 qui donne une description détaillée en insistant surtout sur la membrane du kyste. Il décrivait cette membrane, de la superficie à la profondeur de la tumeur, comprenant :



A

Aspect microscopique de la paroi
du kyste épidermoïde.



B

A : au faible grossissement

B : au fort grossissement

- un stratum durum,
- un stratum granulosum,
- un stratum fibrosum,
- un stratum cellulosum.

Le stratum durum : couche conjonctive voisine du système nerveux, et présentant même parfois de nombreux points de continuité avec lui, ainsi qu'avec les vaisseaux qui sont proches de lui, est considéré actuellement comme ne faisant pas partie de la tumeur, mais plutôt comme une réaction du tissu nerveux à la tumeur. Quant au stratum fibrosum, on pense qu'il n'est qu'une étape de la kératinisation cellulaire.

Mais cette description, quoiqu'actuellement modifiée, reste encore excellente.

2/ Actuellement

a - La capsule. On décrit de la périphérie vers le centre :

. Une couche conjonctive dans laquelle on trouve des fibres collagènes élastiques au milieu de quelques rares éléments cellulaires. Et comme le précisait LECOMTE et DIVRY en 1936 "en certains endroits cette couche se continue insensiblement dans le tissu nerveux qui montre à ce niveau une hyperplasie vasculaire notable".

ASKENAZY en 1938 (observation 8) insistait sur "l'abondance des vaisseaux de calibre réduit dans le stratum durum, qui arrivent même à toucher les cellules épidermiques, les repoussant vers la surface."

Ces arguments sont en faveur de l'origine réactionnelle au tissu nerveux voisin de cette couche.

De plus, là où la membrane épidermoïde se clive facilement de la dure mère et ne se trouve pas en contact étroit avec le parenchyme cérébral, comme dans le cas des épidermoïdes intra-ventriculaires, cette couche est pratiquement absente.

. Le stratum granulosum : lui, est composé de plusieurs assises d'éléments épithéliaux : cellules polyédriques à gros noyaux, reliées par des ponts intercellulaires. Au fur et à mesure qu'on passe vers les couches internes, ces cellules s'aplatissent, présentent un noyau moins volumineux et finissent par se juxtaposer en lamelles ondulées, formées d'éléments aplatis et allongés en voie de kératinisation.

. Le stratum cellulosum : ou couche la plus profonde est la zone de desquamation cornée typique de cet épithélium malpighien.

Le réseau cellulaire se relache, les noyaux s'estompent, et le tissu à ce niveau est formé d'un agrégat de cellules cornées, anucléées.

b - Le contenu.

Le contenu kystique est formé de ces déchets kératosiques accumulés en strates mêlées à des plaques de cholestérol.

c - En résumé.

Les limites du kyste sont composées d'un épithélium simple stratifié supporté par du tissu collagène ; la progressive exfoliation de la kératine vers l'intérieur du kyste produit des lamelles caractéristiques du contenu et conduit à la lente expansion de la tumeur.

C'est dans ce matériel central que l'on retrouve les cristaux de cholestérol rares pour certains (LOVE et KERNOHAN, 1936), caractéristiques pour d'autres.

Il semble qu'on les retrouve relativement fréquemment : 5 fois sur nos 25 observations plus le cas de NAGEL où ces cristaux ont été mis en évidence dans le liquide céphalo-rachidien.

d - Evolution anatomique,

. du kyste :

Il subit un accroissement très lent. En effet l'épithélium germinatif à une vitalité amoindrie, n'ayant pas de vascularisation propre ; il ne subsiste et ne se développe que grâce aux éléments conjonctifs du stratum durum qui lui sont accolés.

Le revêtement épidermoïde s'amincit par distension progressive de la cavité kystique dans laquelle s'accumulent les déchets de kératine. Il peut même s'atrophier et au maximum peut disparaître laissant une surface nécrotique au voisinage de quelques éléments.

On observera cette disparition de la coque épidermoïde dans l'observation 16 de DAVID. Ainsi que dans un cas de kyste épidermoïde du IV^e ventricule rapporté par BERT LINCOLN PEAR (14) qui signale que la paroi du kyste était incomplète. Cette particularité aurait une grande importance pour expliquer certaines images radiologiques.

Parfois, au contraire, la texture du kyste peut prendre une forme plus complexe avec des structures papillomateuses, et des masses cellulaires plus épaisses. Les bourgeons se comportant comme des kystes épidermoïdes filles qui peuvent, comme l'a montré BOSTROEM, pénétrer profondément dans la substance cérébrale.

Enfin la paroi ou le contenu du kyste peuvent se calcifier.

Ce fait avait déjà été signalé par HORRAX, mais cette observation avait été contestée, les images décrites ressemblant plus à un hématome sous dural calcifié.

Personnellement, nous avons retrouvé 3 cas relatant la présence de calcifications dans la coque d'un kyste épidermoïde, et ceci sans contestation aucune puisque l'on retrouvait dans une observation, trace de tissu malpighien et de déchets kératosiques dans la tumeur. Tout d'abord une observation citant le cas d'un malade ayant un kyste suprasellaire pris radiologiquement pour un crano-pharyngiome du fait de

ces calcifications au niveau de la capsule.

Un cas de BERT LINCOLN PEAR, publiant les radios d'un énorme kyste épidermoïde du III^e ventricule dont les parois étaient complètement calcifiées.

Et enfin un cas de A. RICCIO sur une localisation du ventricule latéral.

• des plans péri-kystiques :

Ils sont fréquemment le siège de phénomènes réactionnels plus ou moins prononcés.

On peut observer des granulomes inflammatoires subaigus avec infiltration lymphocytaire, des granulomes de résorption avec plasmode et présence de cristaux d'acide gras intra ou extra cellulaire. Parfois, mais moins souvent on notera de petits foyers de nécrose ischémique.

• Le retentissement loco-régional est fonction des phénomènes de compression que le développement de la tumeur entraîne.

* En dehors des phénomènes de compression, il peut y avoir liquéfaction du contenu de la tumeur qui peut secondairement se rompre et libérer le contenu kystique ; celui-ci, se répandant dans les espaces sous arachnoïdien, provoque une méningite aseptique. Ce phénomène dont on a beaucoup parlé est finalement très rare. Il semble que ce soit la liquéfaction du contenu kystique qui provoquerait cette méningite. En effet, dans les quelques observations de kystes épidermoïdes du IV^e ventricule où l'on trouve mentionné l'absence de capsule du kyste, le contenu de celui-ci, parfaitement solide et, quoiqu'en contact direct avec le liquide céphalo-rachidien, n'a jamais provoqué de méningite ni d'épisodes de méningitisme, comme on le pensait il y a quelques années.

* D'ailleurs la liquéfaction du kyste est elle aussi un phénomène assez rare. Quoiqu'actuellement démontrée dans un cas de RUGGIERO, DILENCE et DAVID. La ponction ventriculaire d'un kyste situé dans le

ventricule latéral avait ramené un liquide huileux contenant de nombreux débris cellulaires et des cristaux de cholestérine.

* Enfin, la réalité de la possibilité d'une méningite aseptique granulomateuse est également démontrée par l'observation de J. WALTON qui cite le cas d'un malade présentant un énorme kyste de la base, très remanié, qui avait provoqué une réaction méningée et parenchymateuse considérable, puisqu'il ne restait, au moment de l'autopsie, que très peu de parenchyme cérébral fonctionnel.

. L'étude anatomo-pathologique des kystes épidermoïdes du IV^e ventricule ne nous a pas semblé différer de celle des autres localisations.

* Pour nos deux observations, le compte rendu d'anatomie pathologique (Professeur SMADJA) signale dans les deux cas la présence d'une paroi malpighienne bien différenciée renfermant des débris de kératine. Il n'existe dans cette paroi aucun autre tissu différent de l'épithélium malpighien. Il n'existe pas non plus de signe de dégénérescence.

* Dans les autres observations, aucune particularité n'est mentionnée.

Sur le plan macroscopique, lors de l'intervention, on mentionne des adhérences intimes de la tumeur avec les gros vaisseaux de voisinage et avec le tronc cérébral.

Les auteurs signalent également soit un envahissement des lobes cérébelleux, observations 2 - 3 ; soit des adhérences avec le plancher du IV^e ventricule : observations 2 - 3 - 16 - 22. Seul dans l'observation 22 de PEPUS, celui-ci mentionne la présence de perles filles (constituées d'une capsule épithéliale renfermant des lames de kératine) dans le contenu kystique.

* Il aurait été intéressant de connaître les résultats histologiques des autopsies afin de savoir quelles sont les conséquences de la

compression réalisée par la tumeur, notamment au niveau du tronc cérébral.

Mais cette localisation est maintenant d'un bon pronostic opératoire. Les seuls comptes rendus d'autopsie que nous ayons pu retrouver sont ceux pratiqués à une époque où malheureusement les connaissances d'anatomie neuro-pathologique n'étaient pas encore très précises.

Il est frappant tout de même de constater que les signes de compression du tronc cérébral, parfois importants, puisque l'on trouve dans l'histoire clinique de plusieurs observations, une symptomatologie sensitive et parfois même pyramidale, que ces signes de compression donc régressent complètement.

LEREBOULLET, et d'autres auteurs avant lui, pensaient que c'était parce que les formations du plancher du IV^e ventricule sont sur le plan embryologique beaucoup plus anciennes que celles du toit (les premiers éléments du cervelet ne se constituant qu'au troisième mois) que celles-ci résistent plus longtemps et mieux à des phénomènes compressifs.

. Dégénérescence maligne.

Ceci demeure une exception. On en retrouve tout de même quelques cas.

Il n'est pas en effet interdit d'imaginer que l'épithélium de type malpighien qui constitue la capsule du kyste puisse avoir une pathologie propre.

- a) - Deux épithéliomas de type malpighien cités par ERNST, ROSSNECHT et HUG.
- b) - En 1960, LANDERS et DANIELSKI, citent le cas d'une carcinomatose de la leptoméninge.
- c) - DAVIDSON et SMALL, en 1960 également, citent 6 cas de dégénérescence maligne avec infiltration du cerveau autour de la lésion primitive.

d) - Enfin en 1965, un cas de TOGLIA, intéressant, car opéré une première fois pour un épidermoïde tout à fait bénin, le malade subit une deuxième intervention six mois plus tard, nécessitée par une aggravation subite de son état ; celle-ci met en évidence une dégénérescence carcinomateuse de la masse tumorale. On accepte ces faits tels qu'ils sont énoncés, mais on est étonné de la rapidité, et de la dégénérescence, et de l'apparition des signes cliniques.

Les carcinomes de ce type sont très rares.

Nous n'avons pas de notion de dégénérescence maligne dans les différentes observations de kystes épidermoïdes du IV^e ventricule. Mais celles-ci sont trop peu nombreuses pour que cela ait une quelconque signification.

. Infection du contenu kystique :

Cité par TYTUS et PENNYBACKER. Ils ont pu mettre en évidence dans 5 cas des germes dans la substance amorphe centro-kystique. Cela semble curieux du fait de la non vascularisation de cette structure. Et les auteurs, eux-mêmes, font quelques réserves sur la possibilité d'une contamination accidentelle.

Cette éventualité serait en effet rarissime.

Dans l'observation 7 de CRITCHLEY et FERGUSON, les auteurs signalent chez leur malade décédé plusieurs semaines après l'intervention, la découverte d'une poche contenant du pus dans la cavité opératoire. Mais la culture du liquide céphalo-rachidien prélevé par ponction lombaire avant le décès, a toujours été négative. Le phénomène semble plutôt se rattacher à une méningite aseptique post-opératoire. Celles-ci étaient il y a plusieurs années relativement fréquentes, mais pourtant presque toujours bénignes.

CONCLUSION

=====

En tout cas la séméiologie du kyste épidermoïde dépend non seulement des processus réactionnels constamment induits à son voisinage immédiat et à distance, mais aussi de son volume, de son siège, des rapports qu'elle contracte avec les structures nerveuses voisines, les grands axes vasculaires et les voies d'écoulement du liquide céphalo-rachidien.

O
O O

P A T H O G E N E S E

---oOo---

MODE DE FORMATION

De nombreuses théories et discussions histologiques ont été proposées pour tenter d'expliquer la constitution de ces tumeurs.

Nous rappellerons brièvement les premières interprétations dont elles ont fait l'objet pour insister sur la théorie de la migration épithéliale qui paraît actuellement la meilleure. Nous rappellerons également l'hypothèse énoncée par LE POIRE et PERTHUISET (1957) pour tenter d'expliquer le déterminisme de cette migration. Et enfin, nous essaierons d'expliquer le développement ultérieur de cette tumeur d'origine embryonnaire, dont les manifestations ne s'expriment qu'à l'âge adulte.

/I - LA THEORIE ENDOTHELIALE OU METAPLASIQUE/

Elle a été la première proposée par VIRCHOW en 1859; le kyste épidermoïde serait une transformation métaplasique des cellules endothéliales de l'arachnoïde.

Cette hypothèse a fait autorité pendant de longues années. Certains auteurs pourtant différenciaient déjà deux variétés d'épidermoïdes :

- l'une d'origine métaplasique,
- l'autre d'origine ectodermique.

En 1925, KAKESHITA essaya de la relancer à propos de deux cas personnels.

Mais cette théorie ne reposant en fait sur aucun argument solide finit par sombrer dans l'oubli.

/II - LA THEORIE INFLAMMATOIRE/

Elle se fondait sur quelques faits authentiques retrouvés en pathologie humaine.

Par exemple, la formation des xanthomes ou granulomes cholestéroliques des plexus choroïdes, qui se fait à partir d'une accumulation de substance lipidique au niveau des plexus choroïdes, entraînant la constitution d'un granulome à corps étranger.

On pouvait donc penser que le même processus se passait pour les kystes épidermoïdes, par accumulation progressive de cristaux de cholestérine.

Mais on ne retrouve pas constamment de signes inflammatoires vrais au niveau du kyste. Et enfin on n'a jamais retrouvé de dyslipoïdose qui serait à l'origine du dépôt de cholestérol ; alors que d'authentiques dyslipoïdoses, comme la maladie de VAN BOGAERT n'entraînent pas la constitution de kyste épidermoïde.

Donc, même si pour quelques auteurs, sont secondaires à une inflammation, certaines variétés de cholestéatomes de l'oreille, comme

nous l'avons vu précédemment, et même plus certainement les granulomes cholestéroliques des plexus choroïdes, cette hypothèse inflammatoire n'est pas suffisante pour expliquer l'origine des kystes épidermoïdes.

III - THEORIE DYSEMBRIOPLASIQUE

A - Par déviation embryonnaire :

Nous rappellerons tout d'abord brièvement et pour mémoire la théorie de la déviation embryonnaire de LOCOGE.

Cet auteur, en effet, ne croit pas à l'éventualité comme nous l'expliquerons plus loin, d'une inclusion épiblastique par un "rapt de cellules". Pour lui c'est la potentialité même des jeunes cellules embryonnaires qui seraient modifiées. Il en prend pour preuve les expériences de HOLFRETER et PASTEELS (1945). Ceux-ci en élevant des fragments ectoblastiques de gastrulas dans de mauvaises conditions (par exemple en acidifiant les cultures puis en les remplaçant dans un milieu normal) obtenaient un certain nombre de vésicules cérébrales, donc formées sans action inductrice. Ces expériences démontreraient que, dans les limites de sa compétence, l'ectoblaste est capable de créer des tissus différenciés hétérotopiques par simple activation. Cette activation étant sans doute un phénomène cytoplasmique peut être liée à des modifications métaboliques des acides nucléiques.

Mais ces expériences ont été très controversées. Et il paraît difficile de fonder une théorie sur des essais pratiqués uniquement sur des Amphibiens. Enfin, les résultats sont variables d'une espèce à l'autre et donc non transportables ni généralisables.

B - Par migration épithéliale :

Cette théorie, que nous allons exposer maintenant, a des ba-

ses plus solides, et est actuellement admise par presque tous les auteurs.

1/ Historique :

. C'est en 1854 que VON REMAK le premier propose une base solide à la théorie épithéliale en affirmant que les "cholestéatomes" dérivent de cellules ectoblastiques isolées à un stade précoce du développement embryologique.

. En 1897 BOSTROEM jette les bases de la théorie épithéliale. Pour lui les cellules ectoblastiques sont isolées au moment de la fermeture de la gouttière neurale (3ème semaine de la vie embryonnaire). Ils séparent les tumeurs épidermoïdes des tumeurs dermoïdes en avançant que ces dernières ont une origine plus tardive, environ à la 5ème semaine, lorsque les éléments mésenchymateux peuvent s'agglutiner aux éléments ectoblastiques et joindre avec eux le tube neural.

Soutenue par CUSHING, BAILEY et d'autres auteurs, cette théorie est admise par presque tous.

2/ Preuves de la théorie épithéliale .

a - Comme nous l'avons vu au chapitre d'anatomie pathologie, il y a à la fois identité histophysiologique, et identité structurale et histochimique entre l'épithélium cutané et la membrane épidermoïde. Ils sont tous les deux formés d'un épithélium pavimenteux stratifié dont les cellules évoluent vers la kératinisation, et ne subsistent que grâce au tissu conjonctif contigu, seul vascularisé.

Il serait donc raisonnable d'admettre que les kystes épidermoïdes se développent à partir de cellules ectodermiques en situation aberrante et évoluant normalement pour former un amas de tissu épidermique.

b - Différents faits, cliniques et expérimentaux, sont venus corroborer la possibilité du développement d'une tumeur à partir d'une inclusion dermique au niveau du système nerveux central.

. En 1931, FORESTIER, HAGUENAU et PETIT DUTAILLIS publient l'observation d'un kyste épidermoïde intra-rachidien développé à hauteur de L3 - L4 au niveau précis, où avait été pratiquée une ponction lombaire pour rachianesthésie huit ans auparavant. Les auteurs pensent que c'est la riche vascularisation des espaces épiduraux qui a permis la greffe et le développement d'un lambeau épidermique entraîné par l'aiguille.

Ce fait, autrefois exceptionnel est rencontré aujourd'hui beaucoup plus fréquemment.

. En 1956, CHOREMIS cite 6 cas chez des enfants traités par ponctions lombaires répétées pour méningites tuberculeuses.

. En 1957, OECONOMOS et CARACOLOS publient 17 cas de kystes épidermoïdes survenant de 3 à 9 ans, après méningites tuberculeuses également traitées par ponctions lombaires répétées.

. En 1970, BERT LINCOLN PEAR, cite 3 cas de kystes épidermoïdes secondaires à 1 myélographie et à 2 discographies.

Toutes ces observations montrent la possibilité d'une greffe épidermique dans le canal rachidien.

. En 1965, TOGLIA et collaborateurs citent pour la première fois le cas d'un kyste épidermoïde post-traumatique crânien. Il s'agissait d'un malade de 28 ans qui avait eu une large plaie au niveau du scalp à la suite d'un traumatisme crânien. Un an plus tard, il signalait une masse grossissant lentement au niveau de la cicatrice. L'exérèse et l'examen anatomo-pathologique de cette tumeur démontrèrent l'existence à ce niveau d'un authentique kyste épidermoïde typique contenant de la kératine.

. Enfin, en 1967, J.S. VAN GILDER et H.G. SCHWARTZ ont confirmé expérimentalement le fait sur des rats. Ils ont reproduit les mêmes lésions par implantation directe de fragments de peau dans la moëlle épinière et le cortex frontal. Et, fait extrêmement intéressant, un de leurs 18 rats a développé à la fois une tumeur épidermoïde intra-diploïque et une tumeur dermoïde. Ceci suggère donc bien qu'épidermoïde et dermoïde ont la même origine.

Et par ailleurs, que les kystes trouvés chez l'homme peuvent être le résultat d'une implantation épidermique, chirurgicale ou traumatique, comme d'une origine congénitale. Et dans ce dernier cas, les cellules déplacées gardent leur potentialité dermique pour évoluer vers la formation d'un kyste.

La nature dysembryoplasique de ces tumeurs (mise à part l'implantation traumatique ou chirurgicale bien particulière pendant la vie) étant démontrée et admise, nous allons essayer d'élucider le mécanisme de leur développement.

3/ Mécanisme de la migration épithéliale :

Qu'il s'agisse d'une déviation embryonnaire (comme le soutient LOCOGE) ou plus vraisemblablement d'une inclusion épiblastique précoce, cet évènement est contemporain de la fermeture du tube neural primitif entre la 3^e et la 5^e semaine de la vie intra-utérine.

a - Normalement l'ectoderme neural se sépare de l'ectoderme épithélial le long de la région dorsale de l'embryon.

Mais ce clivage peut se faire plus ou moins bien et des lambeaux épithéliaux peuvent rester accrochés dans l'ectoderme neural. Et ceci depuis l'extrémité caudale jusqu'au cerveau.

. Pour TOGLIA ces cellules ectodermiques qui ont migré durant le développement de l'embryogénèse continuent à se multiplier si elles ont un apport sanguin suffisant ; fait capital comme nous le verrons plus

loin. La différence de degré d'organisation entre les épidermoïdes et les dermoïdes s'explique et par la date où les cellules embryonnaires ont migré et par le degré de profondeur de cette migration.

Plus récemment on a démontré que les cellules ectodermiques tout au début de leur formation ne sont pas inévitablement destinés à devenir de la peau ou du tissu nerveux, mais que leur sort dépend de l'influence du tissu mésoblastique adjacent contenant une substance organisatrice.

C'est à une période suffisamment précoce que les cellules ectodermiques, destinées à donner de la peau si elles sont déposées dans un environnement particulier, pourront se différencier en tissu nerveux. Le devenir des invaginations d'ectoderme est donc déterminé par cette substance organisatrice contenue dans le mésoderme sous-jacent.

. Si l'ectoderme est déplacé seul pendant la vie embryonnaire, ou traumatiquement plus tard dans la vie, son apparence histologique dépendra de l'endroit d'origine de l'épithélium déplacé et il donnera soit de l'épiderme, soit un épithélium de type muqueux.

. Si cet ectoderme est déplacé avec le mésoderme adjacent avec lequel il est en contact pendant son développement, ils auront tous les deux la capacité de former le dermoïde le plus complexe.

b - L'apparence de la tumeur résultante dépend donc de la date de la migration et de l'origine du tissu déplacé (celui-ci étant ou non accompagné de mésoderme). Ceci explique pourquoi on ne trouve pas de dermoïde dans l'angle ponto-cérébelleux : la fermeture de cet angle se fait précocément et à cette date les chances sont très limitées pour que les cellules ectodermiques se trouvent incluses dans le mésoderme.

Les variations régionales d'incidence des différentes tumeurs dysembryoplasiques s'expliquent par des chances plus ou moins gran-

des de développement qui peuvent affecter l'épithélium :

. les invaginations compliquées au moment de la formation de l'oreille sont la source la plus riche de séquestration épithéliale ; c'est donc, dans l'oreille que l'on retrouvera le plus fréquemment ces tumeurs.

. L'ascension normale de l'épithélium buccal vers le cerveau explique également la grande fréquence des cranio-pharyngiomes.

. Enfin si l'histologie exacte de la tumeur dépend de l'âge de l'inclusion et de son environnement, c'est de la profondeur de cette inclusion que dépendra sa situation, soit dans les formations squelettiques ou au-dessous d'elles. Enfin les malformations associées (défaut persistant de la fermeture de la ligne médiane par exemple) et qui signent bien l'origine dysembryoplasique de ces tumeurs tendent à prouver que c'est bien près de cette ligne médiane que s'étaleront les cellules aberrantes.

. Pour d'autres auteurs dont RUSSEL (1971), ces inclusions peuvent même se faire aussi à un stade beaucoup plus avancé de l'embryogénèse pendant la formation de vésicules cérébrales secondaires, ce qui aurait l'avantage d'expliquer que les kystes épidermoïdes, spécialement les exemples intra-crâniens soient en situation latérale.

. Enfin pour expliquer d'autres localisations (telles qu'au niveau de la face et du cou et même du tube digestif) B.L. PEAR pense qu'il n'y a pas eu coalescence au niveau des axes de fusion épithéliale de ces régions.

c - Mais si la réalité de l'inclusion épidermique est actuellement admise, les conditions qui président au morcellement des particules ectoblastiques et à leur migration en profondeur le long des paroi du tube neural, demeurent mystérieuses. Quel est le déterminisme qui va présider à la migration de cette inclusion ectoblastique ?

. CRITCHLEY en 1928 pensait que c'était la coudure des vésicules cérébrales, et en particulier la courbure pontique, qui entraînerait quelques éléments épidermiques et que ceux-ci resteraient dans la région du recessus latéral puis se développeraient. De cette manière, on peut expliquer la croissance des épidermoïdes de la région des citernes basales, de l'angle ponto-cérébelleux et du IV^e ventricule. Mais on n'élucide pas l'origine des kystes intra-cérébraux, intra-diploïques et intra-rachidiens.

. En 1958, LE POIRE et PERTHUISET ont proposé une hypothèse pathogénique à ce phénomène, se basant sur les rapports étroits que les kystes épidermoïdes (et ceci se vérifie anatomiquement) contractent avec les éléments vasculaires, il leur semble très probable que ce déterminisme soit de nature vasculaire.

En effet, si nous revenons à l'embryon de trois semaines : il mesure 2,5 mm et la gouttière neurale vient de se fermer. L'inclusion ectoblastique est située entre le tissu neuro épithélial et le mésenchyme environnant. A ce stade intervient une série de clivages qui correspondent à l'évolution des ébauches osseuses méningées et vasculaires qui sont d'origine mésenchymateuses. Les vaisseaux encéphaliques procèdent de différentes ébauches. Un réseau superficiel qui entre en communication, d'abord avec le réseau carotidien, issu du 3^e arc aortique, puis avec le réseau vertébro-vasculaire, issu des artères cervicales. Différentes ébauches régressives vont se succéder pour aboutir finalement à l'image définitive. Un fait demeure, c'est la pénétration des éléments vasculaires mésenchymateux au contact du nevraxe, pénétration des éléments carotidiens et vertébraux d'une part, choroïdiens d'autre part, au moment de la formation de la toile choroïdienne du 3^e ventricule et de la membrana tectoria du 4^e ventricule. Cette pénétration des éléments vasculaires de tous ordres est accompagnée d'un clivage des réseaux périphériques lors de l'apparition des ébauches osseuses et dures.

Il semble donc logique d'admettre que le fragment ectoblastique anormalement détaché de la crête germinative se trouve entraîné par la pénétration des vaisseaux le long des ébauches carotidiennes, vertébra-

les et choroïdiennes. Dans certains cas, l'inclusion ectoblastique se trouve isolée du nevraxe par l'apparition des ébauches osseuses de la voûte ; ceci étant probablement l'explication des localisations intra-diploïques.

/IV - EVOLUTION ET DEVELOPPEMENT DU KYSTE/

1) Les différentes hypothèses pathogéniques que nous venons d'étudier se réfèrent à la formation du kyste lui-même. Mais comment peut-on expliquer son évolution ultérieure ?

Nous n'avons sur ce sujet aucune connaissance précise, et d'ailleurs ce problème a été peu soulevé.

M.D. ULRICH propose deux hypothèses :

- La première : d'une croissance continue de la tumeur s'infiltrant par des plans de clivage entre les cellules nerveuses et dans des directions où elle rencontre la plus faible résistance.

Ce développement se ferait donc à partir d'un bourgeon initial. Or, il n'y a aucun caractère anatomo-pathologique pour découvrir le bourgeon le plus différencié qui s'est développé le premier.

- La deuxième : que l'épithélium occupe l'espace constaté lors de l'intervention ou de la nécropsie depuis le tout début, et qu'il s'étend d'abord comme "l'enveloppe vide" d'un ballon qu'il emplit graduellement de kératine pour devenir une lésion plus ou moins remaniée, occupant un certain espace.

Il est malheureusement impossible de trancher actuellement. On ne pourra dire lequel des deux mécanismes se passe réellement tant que des études ne seront pas faites sur l'embryon.

Mais pour notre compte, nous pencherions plutôt pour la première hypothèse. En effet, lors de toutes les autopsies pratiquées (sur l'enfant ou sur l'adulte) on n'a jamais signalé la présence de ces ballons, plus ou moins vides suivant leur éventuel degré de maturation, au niveau du cerveau.

2) Enfin, nous avons relevé dans une des observations de kystes épidermoïdes du IV^e ventricule (celle de PEPUS et Collaborateurs) un fait curieux. L'auteur signale, en effet, la présence de "perles filles" dans la cavité du kyste.

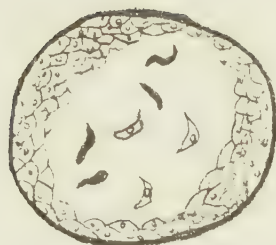
Il propose la théorie pathogénique suivante pour expliquer leur formation :

- A - : un nid de cellules ectopiques compactes représente le kyste parent.
- B - : la différenciation de l'épithélium correspond à la période de formation des couches de cellules à grains et à épines.
- C - : la cavitation est secondaire à l'accumulation intra-kystique de kératine et de cellules desquamées viables.
- D - : ces cellules desquamées viables reproduisent le développement du kyste parent.
- E - : l'épithélium de ces kystes s'atrophie laissant la place à des sphères de kératine ou des "perles" à l'intérieur de la cavité du kyste parent.

La question que l'on peut se poser au sujet de cette hypothèse est de savoir comment une cellule détachée de la paroi, même si elle est encore viable, peut se multiplier et donner un petit kyste sans aucun apport nutritionnel sanguin.



A



B



C



D



E

Schéma explicatif de la formation des "Perles Filles"
(D'après PEPUS)

Ce phénomène est d'ailleurs extrêmement rare et nous ne l'avons trouvé mentionné que dans une seule observation.

CONCLUSION =====

Les notions que l'on a sur le développement du kyste épidermoïde sont donc encore peu claires même si le primum movens de ce développement paraît assez bien expliqué dans l'état actuel de nos connaissances.

LIEU DE FORMATION

/I - DIFFERENTES CLASSIFICATIONS PROPOSEES/

Ces hypothèses pathogéniques que nous venons d'étudier permettent d'expliquer les différentes localisations de ces tumeurs.

1) Tout d'abord, B.L. PEAR, en 1970, a proposé une classification basée sur l'origine épithéliale, soit congénitale soit acquise, de ces néoformations.

Il les classe donc en deux grandes catégories :

a - Les kystes épidermoïdes congénitaux :

- dûs à un défaut de fermeture du tube neural ; ce sont les kystes :
 - exocraniens
 - intra diploïques
 - intra craniens
 - intra rachidiens

- dûs à un défaut de coalescence des axes de fusion épithéliale ;
ce sont les kystes :

- de la face et du cou
- de la région sacro coccygienne.

b - Les kystes acquis :

Ils sont soit :

- post traumatique
- secondaire à geste médical :
 - une intervention chirurgicale,
 - une ponction lombaire
- secondaire à la fermeture :
 - d'une glande sébacée
 - d'un follicule pileux.

2) La répartition topographique des kystes épidermoïdes cranio encéphaliques sous duraux repose :

a - soit sur leur ordre de répartition préférentielle dans la boîte crânienne comme le propose ZULCH. Et l'on trouve donc suivant leur ordre de prédilection :

- les K.E. de l'angle ponto cérébelleux,
- les K.E. de la région parapontique,
- les K.E. de la région parapituitaire et chiasmatique,
- les K.E. de la scissure longitudinale et du corps calleux antérieur,
- les K.E. de la lame quadrigeminale et du corps calleux postérieur,
- les K.E. de la scissure de Sylvius,
- les K.E. des ventricules latéraux,
- les K.E. du III^e ventricule,
- les K.E. du IV^e ventricule,
- les K.E. du vermis du cervelet.

b - Soit sur le mécanisme de formation de ces kystes comme l'ont proposé LE POIRE et PERTHUISET en 1957.

Comme nous l'avons vu un peu plus haut, ces tumeurs comportent en effet avec les vaisseaux encéphaliques des rapports anatomiques étroits qu'explique la migration des cellules épiblastiques incluses au contact de ces axes vasculaires dont elles suivent le développement.

On peut dès lors concevoir leur répartition en trois grands groupes :

- . un groupe supra sellaire développé dans le territoire de l'axe carotidien et de ses branches.
- . un groupe rétro sellaire développé le long des vaisseaux vertébro basilaires et de leurs branches.
- . un groupe intra ventriculaire développé au niveau des territoires choroïdiens

C'est cette dernière classification que nous utiliserons.

/II - ETUDE D'ANATOMIE TOPOGRAPHIQUE/

A - Les kystes épidermoïdes du territoire carotidien :

1/ Le groupe médian : environ 16 % de l'ensemble des kystes épidermoïdes. Ils comportent deux variétés :

- . l'une chiasmatique,
- . l'autre infundibulaire.

- Ces kystes sont situés dans la région supra sellaire au-dessus et en avant du chiasma optique.

- Leur extension peut se faire en arrière et dans ce cas effondrer parfois la paroi du III^e ventricule et y pénétrer : c'est la variété infundibu-

laire : 5 % des cas environ. Elle peut se faire latéralement vers la région sylvienne. Elle peut se faire également dans des directions multiples.

2/ Le groupe latéral : environ 11 % des kystes épidermoïdes. Il comporte deux variétés :

- l'une para sellaire
- l'autre sylvienne.

- Ce groupe ne serait qu'un mode évolutif particulier des épidermoïdes supra sellaires. La première variété se développant plutôt au contact du sinus caverneux et du cavum de MECKEL. La seconde suivant l'arête sphénoïdale.
- Elles peuvent s'étendre soit vers la surface et s'y développer, soit au fond d'un sillon, soit même devenir intra ventriculaire. Elles peuvent atteindre un énorme volume.

3/ Un groupe supérieur très rare (environ 2 %)

La tumeur se développe alors dans la région inter hémisphérique supra calleuse antérieure.

B - Les kystes épidermoïdes du territoire vertébro basilaire :

1/ Le groupe médian : 7 %

La variété basilaire pure serait la localisation fondamentale dont l'évolution donnerait naissance aux localisations suivantes. Elle est assez rare.

Parfois le maximum de l'extension se fait en avant :

- soit sur la ligne médiane en soulevant le III^e ventricule et en atteignant la région rétro chiasmatique.

- soit dans la région paramédiane sous le lobe temporal.

Ces tumeurs ont souvent une forme en bissac. Elles sont très importantes car elles représentent la transition entre les formes exclusivement rétro sellaires de la fosse postérieure et les formes supra sellaires.

2/ Le groupe latéral : 22 %

Il comporte deux variétés :

- l'une ponto cérébelleuse,
- l'autre intra cérébelleuse.

- La première variété est la plus fréquente de toutes : 20 %.

Son unité est due au fait que le développement maximum de ces tumeurs se fait au niveau de l'angle plutôt dans sa partie antérieure.

Elles peuvent envoyer des prolongements dans la région prépon-
tique, soit même entourer complètement le tronc et se continuer à travers
le trou occipital, dans l'espace rachidien.

Elles peuvent parfois envahir les deux angles ponto cérébel-
leux.

- La variété intra cérébelleuse est extrêmement rare.

Le kyste, en réalité, prend naissance dans la région para-
pontique, et son évolution intra cérébelleuse n'est qu'une expression évo-
lutive différente de la variété précédente. Il peut se développer dans
l'un et l'autre des hémisphères cérébelleux, refoulant plus ou moins le
quatrième ventricule.

C - Les kystes épidermoïdes des territoires choroïdiens :

1/ Le groupe sus tentoriel : 14 %

Il comporte deux variétés :

- temporale,
- quadrigéminale

La tumeur n'est pas libre dans la cavité du ventricule et adhère plus ou moins étroitement à l'épendyme et de façon très intime aux plexus choroïdes.

Ils se développent d'une façon plus ou moins complexe envoyant des prolongements parfois dans tout le système ventriculaire supratentoriel.

On peut individualiser en plus deux formes anatomiques spéciales :

- la forme supra quadrigéminale ou paraépiphysaire qui ne serait que l'extension interne d'un kyste du carrefour.
- la forme du III^e ventricule qui pour LE POIRE et PERTHUISET ne serait que la propagation postéro-supérieure d'un épidermoïde supra sellaire.

2/ Le groupe sous tentoriel : 5 % environ

Ce sont des kystes épidermoïdes qui se développent dans le IV^e ventricule.

a - leur point de départ est donc choroïdien, quoiqu'il soit difficile de le préciser anatomiquement. Déjà HIRTZ (observation 1) en 1875, le suspectait.

b - le kyste se développe donc à l'intérieur du IV^e ventricule dont il finit par distendre considérablement les parois.

On ne signale pas d'adhérence aux parois ventriculaires en dehors du plancher et parfois des recessus latéraux. Seule notre observation n° 24 fait état d'une dissection très difficile dûe aux rapports

contractés par la tumeur à différents niveaux. Les adhérences avec le plancher ventriculaire à la face postérieure du bulbe sont signalées six fois dans les observations 2 - 8 - 16 - 22 - 24 et 25. Parfois le tronc cérébral ne sera pas envahi, mais seulement comprimé, étalé ou dévié latéralement de la position normale.

. L'extension vers le haut ne dépassera jamais l'aqueduc de Sylvius. Celui-ci peut être dilaté, ou garder un aspect normal.

. Sur les côtés la tumeur peut sortir par les trous de LUSHKA, envahir l'angle ponto cérébelleux, d'un ou des deux côtés, et même parfois, contournant le bulbe descendre le long de la moëlle épinière jusqu'aux vertèbres cervicales (2 cas).

. Au niveau du toit, l'expansion de la tumeur se fera de différentes façons :

- soit issue par le trou de MAGENDIE et dans ce cas elle viendra soulever et écarter les amygdales cérébelleuses qui sous cette poussée seront parfois engagées dans le canal cervical, d'un ou des deux côtés.

- soit simple compression du vermis et du cervelet qui prendront un aspect hypertrophié ou au contraire amoindri.

Comme dans tous les cas de kystes épidermoïdes, les adhérences avec les vaisseaux, notamment l'artère cérébelleuse postérieure - inférieure, sont importantes.

CONCLUSION

Comme on le voit, la caractéristique du développement anatomique de cette tumeur est d'être essentiellement anarchique et asymétrique.

Cette notion est importante à connaître pour expliquer sa symptomatologie clinique et également pour distinguer son image radiologique de celles d'autres tumeurs médianes dont le développement est symétrique.



R A P P E L A N A T O M I Q U E D U I V è V E N T R I C U L E

— 303 —

Il nous paraît indispensable avant d'aborder l'étude des kystes épidermoïdes du IV^e ventricule, de rappeler en quelques lignes comment est constituée cette cavité.

Nous attirerons particulièrement l'attention sur trois points :

1/ La topographie des noyaux du plancher qui explique en partie certaines paralysies nucléaires observées dans les manifestations cliniques de ces tumeurs.

2/ Le siege et le point d'insertion des plexus choroïdes et de la toile choroïdienne, qui ont une grande importance puisque ce sont eux qui sont considérés comme étant le point de départ de ces tumeurs.

3/ La vascularisation, ce qui permettra de mieux comprendre les images angiographiques.

/ I - DEFINITION ANATOMIQUE DU IV^e VENTRICULE /

C'est une dilatation du canal épendymaire comprise entre :

- . le bulbe et la protubérance en avant,
- . le cervelet en arrière,
- . il se continue à son extrémité supérieure par l'aqueduc

qui prolonge le III^e ventricule, à son extrémité inférieure par le canal épendymaire.

Il est en gros formé de deux parois :

- . une paroi antérieure constituée par les faces postérieures du bulbe et de la protubérance. Elle est très riche en localisation fonctionnelle.

- . une paroi postérieure d'importance fonctionnelle beaucoup moindre, représentée par des membranes reliant tronc cérébral et cervelet.

C'est à ce niveau que s'attache la toile choroïdienne, et que l'on trouve le trou de MAGENDIE : orifice impair et médian dont l'existence a été longtemps contestée.

- . Latéralement, au niveau des récessus latéraux, se trouvent les trous de LUSHKA, orifices par lesquels s'échappent les plexus choroïdes latéraux.

Ces orifices permettent la circulation du liquide céphalo-rachidien. Ce sont les seuls qui mettent en relation les cavités ventriculaires avec les espaces sous arachnoïdiens. C'est par eux que la tumeur sortira pour envahir ces espaces.

/II - DESCRIPTION/

Ses dimensions normales sont les suivantes :

- . 16 mm pour la portion bulbaire,
- . 18 mm pour la portion protubérancielle,
soit un total de 34 mm de hauteur.
- . 16 mm de large

A - Paroi antérieure ou plancher :

1/ Triangle inférieur ou bulbaire.

Du centre, à partir du sillon médian, vers la périphérie, on trouve les formations suivantes :

a) . la tige du calamus scriptorius qui se termine au niveau de l'angle inférieur du IV^e ventricule par l'écartement des deux faisceaux de GOLL.

. les stries acoustiques qui partent de cette ligne médiane pour se diriger vers le tubercule acoustique.

b) . Plus latéralement se trouvent deux triangles à base supérieure et sommet inférieur.

. l'aile blanche interne ou trigone du XII ou aire somatomotrice.

. l'aile blanche externe ou trigone du VIII ou aire somatosensible. Elle correspond :

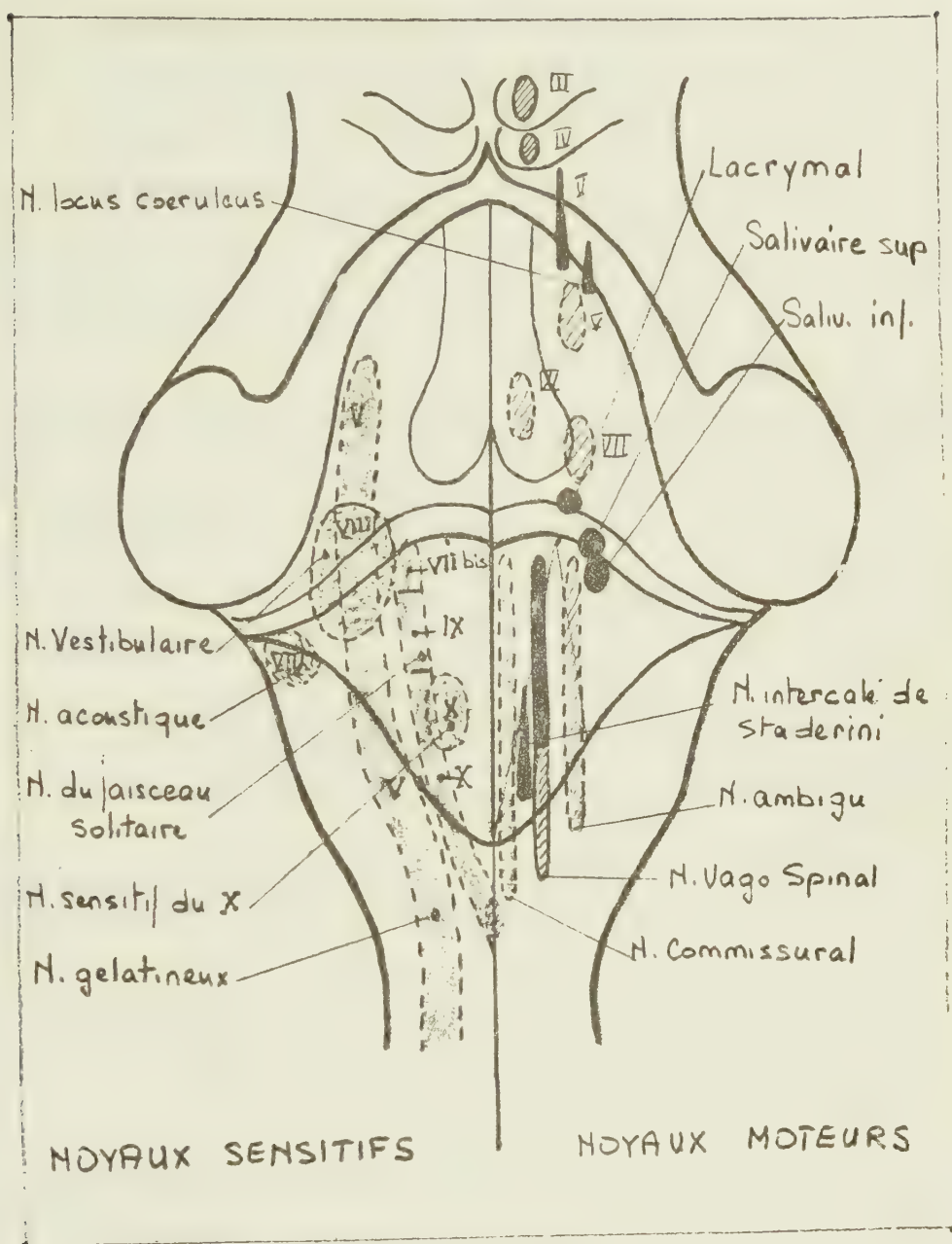
- dans la partie inféro-interne au noyau vestibulaire,
- dans la partie supéro-externe au noyau cochléaire,
- dans la partie profonde et externe au noyau du faisceau solitaire (VII bis - IX - X -) avec le noyau interstitiel.

. enfin l'aile grise correspond aux aires visceromotrices et viscerosensibles. C'est-à-dire dans la partie interne au noyau vago spinal ou dorsal du X, dans la partie externe au noyau sensitivo végétatif du X.

C'est l'aire des fibres muqueuses.

2/ Triangle supérieur ou protubérantiel.

Il forme la face postérieure de la protubérance. Latéralement on trouve du centre vers la périphérie :



III Projection des noyaux bulbotuberantiels sur le plancher du IV^e ventricule.

. L'éminentiatères ou éminence ronde qui correspond au coude fait par les fibres du VII au cours de leur trajet autour du noyau du VI.

. Une zone moyenne ou fossette du V correspondant au noyau masticateur du V, aux noyaux parasympathiques sécrétoires (noyau salivaire supérieur et noyau lacrimal).

. Une zone externe ou noyau moteur du V.

3/ Constitution du plancher de la surface vers la profondeur.

a) - Couche superficielle

- . Formée par les éléments que nous venons de décrire, elle comprend donc deux zones :
 - Une zone centrale contenant l'origine de la plupart des nerfs craniens.
 - Une zone externe contenant les noyaux de la III^e paire.
- . Les noyaux vestibulaires sont directement en rapport avec le plancher. Ce sont :
 - le noyau vestibulaire proprement dit, en dedans.
 - le noyau de DEITERS en dehors du précédent.
 - le noyau de BETCHEREW plus externe.
- . Les noyaux cochléaires (noyau antérieur et tubercule latéral) au contraire, sont séparés du plancher par toute l'épaisseur du pédoncule cérébelleux inférieur.

b) - Couche moyenne qui comprend :

- . Le faisceau longitudinal postérieur, au milieu, qui est situé de chaque côté de la ligne médiane, juste au dessous de la substance grise des noyaux. Assez profond au niveau du bulbe il devient très superficiel au voisinage de l'aqueduc.
- . Latéralement les noyaux de terminaison et la racine descendante du

trijumeau qui sont situés sous les noyaux vestibulaires ; nettement sous le plancher au niveau de la protubérance, la racine descendante devient, au niveau du bulbe, tout à fait externe et latéro bulbaire.

- . Entre les deux, et plus profondément, on trouve au niveau du bulbe, le noyau ambigu ou noyau ventral du pneumogastrique ; au niveau de la protubérance le noyau du facial.

c) - Couche antérieure formée d'arrière en avant par les olives et le ruban de REIL médian, et le faisceau pyramidal.

CONCLUSION

De la localisation des différents noyaux d'origine des nerfs craniens, on entrevoit la symptomatologie provoquée par leur compression.

B - Paroi postérieure ou toit :

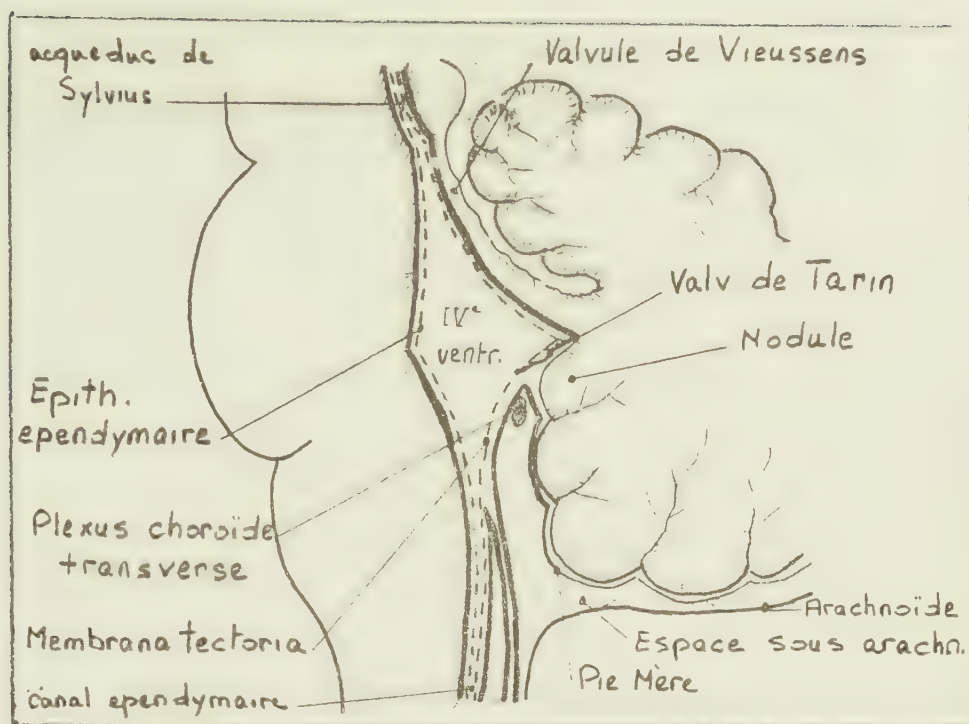
1/ Elle est formée de deux plans inclinés réunis par le hile du cervelet. Elle est limitée latéralement par les pédoncules cérébelleux :

- . en haut par la valvule de VIEUSSENS
- . et en bas par les valvules de TARIN

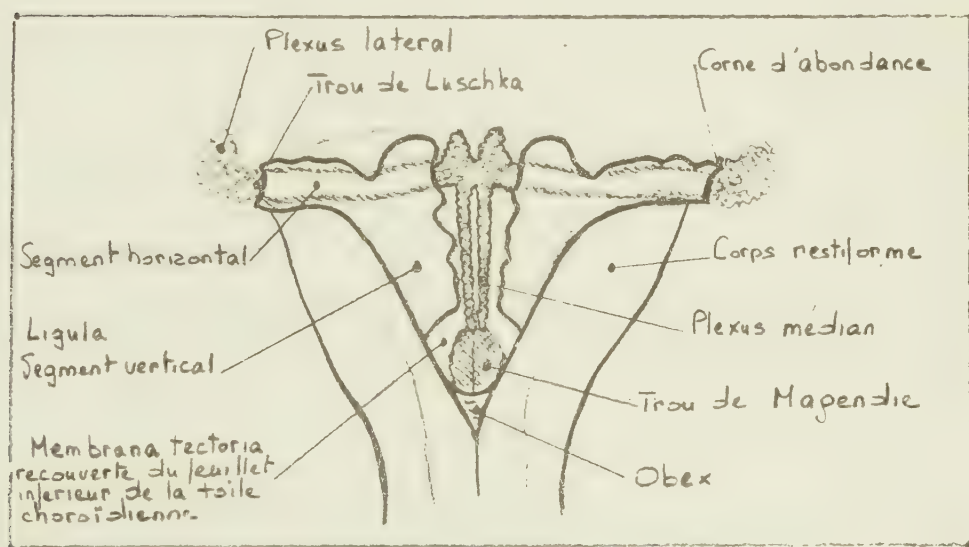
2/ La paroi postérieure est constituée par les formations unissant le cervelet et la lame quadrijumelle .

- a - tout d'abord les pédoncules cérébelleux supérieurs.
- b - la valvule de VIEUSSENS : formation de substance nerveuse représentant l'étalement d'un lobule cérébelleux.

3/ La paroi inférieure est formée de deux éléments :



I Le toit du IV^e ventricule vu sur une coupe sagittale.



II Membrana tectoria ligula obex.

a - La membrane tectoria qui représente la membrane épendymaire primitive qui n'a subi aucun développement. Elle a une forme triangulaire à sommet inférieur se continuant par l'épendyme médullaire.

Elle est perforée à sa partie moyenne par une déhiscence : le trou de MAGENDIE.

L'obex, tout en bas, fait saillie dans la cavité ventriculaire.

La ligula est une lame de substance blanche en forme d'équerre formée de deux branches : une branche interne ou verticale, une branche externe ou transversale, qui forme en s'enroulant autour du plexus choroïde la corne d'abondance.

b- La toile choroïdienne inférieure et les plexus choroïdes :

- . la toile choroïdienne s'insinue entre voûte ventriculaire d'une part et cervelet d'autre part. Elle est constituée de deux feuillets dont l'antérieur adhère intimement à la membrana tectoria et le postérieur tapisse la face inférieure du vermis inférieur et des amygdales.

- . les plexus choroïdes ; il en existe deux groupes :

- 1 groupe transversal à la jonction des deux feuillets de la toile choroïdienne. Ils s'amincissent en se dirigeant en dehors et sortent par les trous de LUSHKA.

- 1 groupe longitudinal partant de la partie moyenne des plexus transverses. Ils gagnent l'angle inférieur du ventricule.

Leur ensemble forme un T majuscule à barre verticale double (SCHWALBE).

CONCLUSION

Leur naissance à ce niveau explique qu'au début la tumeur se manifeste soit :

- . par un syndrome d'hypertension intra-cranienne, son développement en avant entraînant un blocage à l'écoulement du liquide céphalo rachidien.

• par un syndrome cérébelleux et vermien quand ce développement se fait plutôt en arrière.

Etant donné le cadre osseux rigide de la fosse postérieure qui est en plus d'un petit volume, la tumeur deviendra très vite une source de compression pour les formations voisines (nerveuses et vasculaires).

III - HISTOLOGIE

La cavité du IV^e ventricule est tapissée d'un épithélium épendymaire qui se continue avec celui de la moëlle et de l'aqueduc.

Les plexus choroïdes sont constitués d'anses vasculaires qui pénètrent un stroma conjonctif. L'épithélium de revêtement est fait d'une seule couche de cellules présentant une bordure en brosse et des figures mitochondriales d'activité sécrétoire.

Le liquide céphalo rachidien semble en effet se former essentiellement au niveau des plexus choroïdes.

IV - VASCULARISATION

(cf. schémas à consulter au chapitre de l'angiographie cérébrale).

Le IV^e ventricule ne comporte pas de territoire d'irrigation qui lui soit propre. Sa vascularisation dépend de celle du bulbe, de la protubérance, et du cervelet. Ces segments sont irrigués par 3 groupes de vaisseaux issus du tronc vertébro basilaire :

1/ Au niveau du plancher :

a - Le triangle bulbaire comporte 3 territoires :

• médian ou aire motrice irrigué par les paramédianes.

- moyen ou aire végétative irrigué par les circonférentielles courtes.
- externe ou aire vestibulaire irrigué par la cérébelleuse inférieure.

b - Le triangle protubérantiel qui, dans sa partie haute, répond au même schéma et relève des paramédianes et des circonférentielles courtes, est dans sa partie inférieure sous la dépendance des paramédianes descendantes et des circonférentielles courtes à trajet oblique.

2/ La valvule de VIEUSSENS est irriguée par la branche terminale interne de la cérébelleuse supérieure.

3/ Le versant postérieur du toit dépend de la cérébelleuse inférieure qui donne :

- 2 artérioles pour les plexus choroïdes dont l'extrémité latérale est d'autre part vascularisée par la cérébelleuse moyenne.
- 2 artérioles pour la toile choroïdienne ; les artères du plexus choroïde émettent en outre plusieurs rameaux pour le plancher ventriculaire.

On conçoit dès maintenant l'intérêt de la connaissance parfaite du trajet normal de la cérébelleuse inférieure et supérieure lors de la dilatation du IV^e ventricule par une néoformation : ce sont les modifications de celle-ci principalement dans son segment médullaire et amygdalien qui en permettront le diagnostic.

CONCLUSION : ce rappel d'anatomie permettra de mieux comprendre l'extrême diversité des signes cliniques par lesquels se manifesteront ces tumeurs. En effet, le mode d'extension particulier à chaque kyste épidermoïde (même dans le cadre du IV^e ventricule), et l'extrême richesse en formations nerveuses importantes de cette région, expliquent cette diversité.

R E S U M E D E S O B S E R V A T I O N S

---oOo---

Le premier cas de kyste épidermoïde du IV^e ventricule est connu par une description macroscopique faite par PINSON en 1807. Celle-ci est suffisamment précise pour que l'on soit sûr qu'il s'agisse bien d'une tumeur occupant le IV^e ventricule. Mais elle n'est assortie d'aucun commentaire clinique.

CRUVEILHER qui avait essayé de retrouver cette histoire clinique n'avait obtenu 20 ans plus tard que très peu de renseignements : cette tumeur aurait été une découverte d'autopsie chez une femme encore jeune et morte subitement vers 1803-1804 : "C'est tout à coup que périt la femme qui en est le sujet et... rien n'avait porté à supposer dans le cerveau, une cause de compression aussi considérable".

Depuis cette observation princeps et jusqu'à nos jours, nous avons retrouvé 44 cas de kystes épidermoïdes du IV^e ventricule. 23 fois seulement les renseignements cliniques nous ont paru suffisamment précis pour servir de base à cette étude. Avec nos deux cas, c'est donc sur 25 observations que portera ce travail sur les kystes épidermoïdes du IV^eme ventricule.

I - OBSERVATIONS DE LA LITTÉRATURE

Observation n° 1 : HIRTZ (avril 1875)

M.L... âgé de 21 ans fait remonter le début de ses troubles à 4 ans.

Début brutal par une céphalalgie violente localisée à la région sous orbitaire et temporale droite. Ces crises se répètent mais ne réveillent pas le malade, qui se plaint au contraire d'avoir un sommeil très profond dont rien ne peut le sortir. Puis apparaît une incontinence urinaire nocturne, et une impuissance.

Un an plus tard, les céphalées ont augmenté d'intensité. Apparaît une diminution de l'acuité auditive avec des bourdonnements de l'oreille droite et des vertiges fréquents.

Un an plus tard, la vue à droite est très faible. Les vomissements cessent. Puis 18 mois plus tard l'acuité visuelle à gauche est atteinte également et apparaissent des douleurs très violentes dans le membre inférieur droit.

• En janvier 1875, l'examen clinique met en évidence :

- une atteinte de la motricité du membre inférieur droit qui est légèrement diminuée.
- pas de troubles de la sensibilité.
- des réflexes ostéo-tendineux normaux.
- une atteinte des paires craniennes avec :
 - diminution de l'acuité visuelle plus importante à gauche,
 - un strabisme externe de l'oeil droit.
- l'examen ophtalmologique révèle une atrophie complète de la papille droite, et débutante à gauche. Les céphalées et vomissements persistent.

Quelques semaines plus tard, le malade fait un malaise après un accès de vomissements, qui le laisse très somnolent, mais répondant clairement aux questions posées. On note une petite augmentation de la

température avec 37° 8 le matin et 38° 5 le soir.

Le 3 mars 1875, la température baisse et le malade après être tombé dans le coma décède.

Compte rendu d'autopsie

Système ventriculaire considérablement dilaté, tumeur de la grosseur d'une noix reposant par sa partie supérieure sur les tubercules quadrijumeaux ; par son extrémité inférieure elle comprime les veines de Galien et le nerf pathétique droit.

Elle paraît formée aux dépens de la toile choroïdienne dont elle se détache pourtant facilement.

Compte rendu anatomo-pathologique (M. DEJERINE)

Membrane nacrée fibreuse - Cellules polyédriques - Lamelles de cholestérine.

Observation n° 2 : SPILLMANN et SCHMITT (1881)

La deuxième observation clinique est celle de SPILLMANN et SCHMITT en 1881 qui rapportent le cas d'un homme de 31 ans.

L'histoire de la maladie remonte à 2 ans. Sont d'abord apparues des céphalées paroxystiques généralisées, bientôt accompagnées de vomissements survenant le matin. Puis des éblouissements avec sensation vertigineuse provoquée par les mouvements brusques de rotation de la tête. Enfin une asthénie importante.

18 mois plus tard, les céphalées deviennent uniquement occipitales et orbitaires, mais elles sont très augmentées par le bruit et la lumière. Persistent toujours les vertiges et les éblouissements.

Puis un mois après apparaissent des épisodes de diplopie passagère accompagnés de troubles de l'équilibre et de la marche avec chute lors des mouvements de rotation brusques de la tête.

Deux mois après, le malade se plaint de douleurs irradiant dans la nuque et les membres. L'asthénie accompagnée d'une grande hypotonie, est devenue très intense. Les céphalées de plus en plus violentes.

Devant ce tableau, le malade est hospitalisé. L'examen clinique pratiqué alors met en évidence :

- un syndrome cérébello-vestibulaire statique et cinétique avec une dysmétrie au niveau des membres inférieurs et des membres supérieurs ; une station debout impossible avec chute à droite.
- une démarche ataxique avec déviation vers la droite.
- une diminution de la force musculaire segmentaire de la main droite.
- l'étude de la sensibilité à tous les modes se révèle normale.
- les réflexes ostéo-tendineux sont normaux.
- par contre, on note une atteinte des paires craniennes provoquant :
 - . une mydriase droite,
 - . des troubles de la déglutition.
- le reste de l'examen est normal.

15 jours après l'hospitalisation apparaît une hémiparésie du côté gauche.

La mydriase augmentée.

La déglutition devient très difficile

Les céphalées sont de plus en plus violentes et toujours accompagnées de vomissements faciles et abondants.

Le malade décède subitement une nuit.

Compte rendu anatomique :

"Les deux lobes latéraux du cervelet sont écartés par une tumeur d'aspect nacré ... que l'on aurait déposé dans le IV^e ventricule...

Celui-ci est fortement distendu par la tumeur qui adhère fortement au plancher... les amygdales sont refoulées surtout à gauche. Quant à la base du bulbe aplati, elle présente plus de 4 cm de diamètre..."

Observation n° 3 : Félix TOCHE (1886)

Il s'agit d'un homme dont l'âge n'est pas précisé, mais devait se situer entre 35 et 45 ans.

Les premiers symptômes remontent à 1879. Le malade se plaignant alors de troubles de la marche et de l'équilibre dont l'aggravation l'oblige à cesser tout travail 4 ans plus tard.

5 ans après apparaissent des troubles de la voix dont le timbre baisse. Le malade est hospitalisé en 1886. On note à l'entrée :

- un syndrome cérébelleux statique et cinétique avec :
 - . troubles de l'équilibre,
 - . une incoordination motrice complète mais prédominant aux membres inférieurs avec dysmétrie et hypermétrie,
 - . et enfin un nystagmus et une adiadicocinésie.
- une atteinte des paires craniennes provoquant :
 - . une paralysie du VII gauche, très accusée,
 - . une paralysie du IX avec troubles de la déglutition,
 - . une parésie du X.
- il n'y a pas de diminution de la force musculaire segmentaire, pas de troubles de la sensibilité, pas de troubles des réflexes ostéo-tendineux, pas d'atteinte génito-urinaire.

LAENNEC pose alors le diagnostic de paralysie bulbaire après avoir discuté celui de sclérose en plaques.

5 mois après l'hospitalisation, le tableau se complète :

- le syndrome cérébelleux augmente et apparaît une dysarthrie permanente,
- on note une atteinte du II avec baisse de l'acuité visuelle,
- la sensibilité diminue.

2 mois après, la paralysie labio glosse pharyngée est complète. 2 mois après, le syndrome cérébelleux est très important, la parole incompréhensible mais le psychisme toujours intact.

Le malade meurt subitement.

Compte rendu d'autopsie :

"Tumeur grosse comme un oeuf de poule... ayant l'aspect granuleux du lait caillé... développée sur le vermis du cervelet et envahissant un peu le lobe droit de l'organe... Cette tumeur agissait par propagation... sur le plancher du IV^e ventricule et sur le bulbe qui était sensiblement amoindrie."

Observation n° 4 : BOSTROEM (1897)

C'est une femme de 40 ans qui depuis 9 mois présente des troubles psychiques. Ceux-ci remontent sans doute bien avant cette date. Mais c'est à partir de ce moment que l'entourage le remarque et signale notamment un comportement très hardi et effondré envers les hommes.

Puis apparaît une détérioration mentale progressive qui aboutit à un état mégalomane.

Un examen clinique réussit à mettre en évidence quelques petits troubles de la motricité avec une atrophie des interosseaux et de la musculature du petit doigt.

- un syndrome cérébelleux avec station debout difficile,
- démarche hésitante et déviée,
- vertiges à la rotation de la tête,
- tremblements des mains,
- élocution indistincte,
- un myosis bilatéral permanent.

A l'autopsie, on découvre un IV^e ventricule rempli de substance perlée et contenant des cristaux de cholestérine et des cellules kératinisées.

Observation n° 5 : BALLANCE (1908)

C'est une femme de 30 ans qui consulte pour des douleurs lancinantes à type de coups de poignard de la région occipitale, avec une sensation de poids sur la tête, des paresthésies aux quatre extrémités, et une difficulté à marcher.

. L'histoire remonte à 2 ans. Elle a débuté par des chutes, survenant à la marche, et devenant de plus en plus fréquentes.

. A l'examen clinique lors de l'hospitalisation on constate :

- un bon état général,
- un syndrome cérébelleux avec une démarche ébrieuse et ataxique - une dysarthrie,
- une atteinte des paires craniennes avec :
 - . un syndrome vestibulaire gauche, avec Romberg positif de ce côté,
 - . pas de nystagmus
 - . une atteinte du XII avec déviation et trémulations de la langue.
- la force musculaire est normale.
- il existe une atteinte de la sensibilité profonde avec diminution du sens des attitudes au niveau des membres supérieurs,
- les réflexes ostéo-tendineux sont vifs des deux côtés.

La malade est obnubilée. Les réponses aux questions posées sont lentes mais claires.

Enfin, il existe une sensibilité certaine à la percussion de la région occipitale.

La malade décède 5 jours après son hospitalisation par paralysie respiratoire.

L'autopsie révèle un gros kyste épidermoïde envahissant le IV^e ventricule et s'infiltrant entre les hémisphères cérébelleux.

Observation n° 6 : BAILEY (1919)

C'est une femme de 28 ans qui consulte le 15 avril 1919 pour une difficulté à la marche, accompagnée bientôt de céphalées, vomissements, et d'une vision trouble.

En réalité, c'est depuis 7 ans que la malade présente des troubles de la marche qui devient de plus en plus titubante et difficile.

Il y a 5 ans et demi, sont apparues des céphalées intenses souvent temporales ou occipitales, augmentant le matin et accompagnées de vomissements sans nausées au lever.

Puis il y a un an, la malade s'est plainte de miction difficile, mais est calmée 6 mois plus tard par l'émission de calculs dans les urines. En même temps apparaissent des douleurs dans la mâchoire du côté droit, et une baisse de l'acuité visuelle, puis des bourdonnements d'oreille à gauche.

Enfin, depuis 6 mois, la démarche est devenue très ataxique.

. On pratique une ponction lombaire à cette époque qui, curieusement, fait disparaître les céphalées pendant 2 mois et l'acuité visuelle est améliorée environ pendant 3 semaines.

Le B.W. est négatif.

Les trois dernières semaines, le syndrome cérébelleux augmente.

Il y a une nette augmentation du polygone de sustentation, une déviation de la marche à gauche, et une maladresse de la main gauche. De plus la malade devient très irritable.

. A l'examen clinique pratiqué à l'entrée, on constate :

- un syndrome cérébelleux net avec adiadococinésie et ataxie du côté gauche - Nystagmus horizontal.
- des réflexes abdominaux absents,
- une atteinte des paires craniennes avec :
 - . un VIII cochléaire et vestibulaire gauche dont l'atteinte se manifeste par une baisse de l'acuité auditive de ce côté, un Romberg négatif, une déviation de la marche à gauche.

Les épreuves caloriques montrent :

- une diminution des réactions à droite,
- une augmentation des réactions à gauche.
- enfin, on constate une certaine labilité émotionnelle - le fond d'oeil montre à gauche une papille normale, à droite un flou nasal - Les radiographies standards sont normales.

Intervention le 21 avril 1919 : on découvre un kyste épidermoïde descendant dans le canal rachidien jusqu'à l'axis ; remontant en envahissant tout le IV^e ventricule jusqu'au niveau du III^e ventricule. L'excision est presque complète.

Dans les suites immédiates, on constate une petite parésie du moteur oculaire externe.

En quelques mois, la récupération est excellente.

Observation n° 7 : CRITCHLEY et FERGUSON (1928)

Monsieur C.A..., âgé de 37 ans, est hospitalisé le 8 janvier 1926.

. C'est en janvier 1924 qu'il commence à se plaindre de crises douloureuses de la région occipitale droite.

Puis peu de temps après, la station debout devient difficile, et la vue de l'oeil droit, trouble.

Ces différents signes s'amendent un peu. Puis, les céphalées et l'ataxie réapparaissent, entraînant l'hospitalisation.

. L'examen clinique pratiqué en janvier 1926, montre chez un homme dont l'état général est bien conservé :

- un discret syndrome cérébelleux avec incoordination des membres,
- un nystagmus à composante lente battant à droite,
- une atteinte de la vision avec une acuité visuelle à 3/60 à droite et 6/12 à gauche, un gros scotome central dans le champ visuel droit, et au fond d'oeil une papille oedématiée des 2 côtés.

Le reste de l'examen était normal, le B.W. négatif.

. Intervention le 12 février 1926 : grosse tumeur perlée remplissant la grande citerne, le foramen magnum. Exérèse très incomplète.

Suites opératoires difficiles : température un peu élevée ; céphalées très intenses et raideur de tout le rachis ; détérioration lente de l'état du malade qui décède 63 jours après l'opération.

Différentes ponctions lombaires sont pratiquées, pendant cette période. Une le 21 février : liquide xantho chromique avec 820 cell./mm³ et culture négative.

Compte rendu de l'autopsie :

"Poche de pus stérile formée dans la cavité opératoire - Pas de signe de méningite - Le cholestéatome est situé sur la ligne médiane sous les hémisphères cérébelleux.

L'examen anatomo-pathologique confirme la réalité d'un kyste épidermoïde.

Observation n° 8 : ASKENAZY et COLLABORATEURS (1938)

C'est un homme de 40 ans qui est envoyé en neuro-chirurgie pour le bilan d'un syndrome d'hypertension intracrânienne accompagné d'une hémiplégie progressive.

Histoire de la maladie :

C'est depuis 15 ans que le malade souffre de légères céphalées matinales transitoires de siège frontal. Elles apparaissent tous les 4 ou 5 jours, ne durent que quelques heures, et surviennent sans cause apparente. Elles ne sont pas influencées par les positions de la tête.

Il y a 3 ans, elles changent, deviennent beaucoup plus intenses et se localisent dans la région frontale gauche avec parfois des irradiations dans toute la tête. De plus les crises se rapprochent.

En même temps, le malade signale une baisse de l'acuité visuelle, avec vue trouble, et obnubilations visuelles plus marquées lors des paroxysmes céphalalgiques.

Enfin, il y a quelques mois est apparu une faiblesse du côté gauche, plus accentuée au membre supérieur. Le déficit d'emblée massif a été d'apparition progressive.

Devant ce tableau, le malade est donc hospitalisé le 16 septembre 1938. A l'entrée, on note :

- un déficit du côté gauche presque complet au membre supérieur,
- des troubles des réflexes avec :

- .un clonus de la rotule,
- . des cutanés abdominaux diminués du côté gauche,
- . un cutané plantaire :
 - = en flexion franche à droite,
 - = douteux à gauche.

- des troubles de la sensibilité avec une hypoesthésie et une hypoalgésie au niveau du dos de la main gauche.
- l'examen de la fonction cérébelleuse est difficile à pratiquer : normale à droite et il est impossible de l'apprécier à gauche du fait de la paralysie.
- une atteinte du VII gauche donnant une parésie faciale centrale gauche.
- les autres paires sont normales.
- l'examen ophtalmologique met en évidence un nystagmus dans toutes les positions du regard. L'acuité visuelle et le fond d'oeil montre un flou de la papille qui est hyperhémiee.
- sur le plan psychique, on note une tendance au puérilisme et à l'euphorie.
- l'examen général est normal : pouls à 70
 T.A. à 15
 B.W. négatif.
- les radiographies standards sont normales.
- la ventriculographie: la ponction ventriculaire montre un liquide sous tension.
- l'examen radiologique fait suspecter une tumeur de la fosse postérieure et sans doute du IV^e ventricule.

. Intervention le 3 octobre 1938 :

Amygdales très descendues mais non engagées - vermis hypertrophié - on l'incise - apparition d'une tumeur blanche luisante avec une capsule d'une extrême minceur - Incision de la capsule qui permet de pénétrer dans la substance tumorale - On aperçoit le plancher du IV^e ventricule à travers une fine membrane laissée sur place.

Suites opératoires excellentes :

- . température 38° - Pouls 110;
- . régression de la parésie gauche dès le lendemain,
- . apparition d'un syndrome cérébelleux cinétique gauche,
- . 15 jours après on ne note plus qu'une discrète ataxie,
- . 1 an après : le malade va parfaitement bien. On ne note

à l'examen qu'une discrète adiadococinésie du côté gauche avec tendance à la chute de ce côté.

Examen histologique

Caractéristique d'une tumeur perlée. Tumeur de 40 g environ occupant presque tout le IV^e ventricule, envahissant un lobe cérébelleux et l'amygdale correspondante.

Observation n° 9 : PATRIQUIN et MELANCON (1947)

Il s'agit d'une femme de 45 ans qui se plaint depuis 1945 de l'apparition progressive d'une faiblesse du bras et de la jambe droite. Récemment sont apparues des céphalées.

Examen clinique lors de l'hospitalisation en 1947 :

- on note une baisse de la force musculaire segmentaire à droite avec un triceps légèrement hypertrophié de ce côté,
- des troubles de la sensibilité avec une hypoalgésie du côté droit, au niveau de la jambe, et remontant jusqu'au niveau de C3,
- les réflexes ostéo-tendineux sont présents,
- on note un syndrome cérébelleux discret avec une incoordination des membres du côté droit,
- et enfin, une atteinte de certaines paires craniennes : atteinte de IX - X - XI - et XII du côté droit ; et un gros nystagmus bilatéral.

On pratique alors une ventriculographie qui met en évidence une lésion au niveau de la fosse postérieure - L'absence de déplacement de l'aqueduc, avec une lésion de la ligne médiane, et un foramen de Magendie perméable, suggèrent une tumeur du IV^e ventricule.

Le diagnostic est donné par l'intervention : une tumeur perlée typique occupe le IV^e ventricule de l'aqueduc jusqu'à C1, s'étend des deux côtés de l'angle ponto cérébelleux et à droite, entoure le tronc cérébral et la moëlle jusqu'à la partie médiane antérieure.

Observation n° 10 : PATRIQUIN et MELANCON (1950)

C'est un homme de 23 ans qui se plaint depuis un an environ de l'apparition d'une instabilité, suivie d'une diplopie, et ceci accompagné d'un amaigrissement important.

L'examen clinique lors de l'hospitalisation met en évidence :

- un discret syndrome cérébello-vestibulaire, avec :
 - une instabilité à la station debout,
 - des réflexes pendulaires
 - une adiadococinésie de la main gauche,
 - une manoeuvre de Romberg positive avec chute à gauche,
 - un nystagmus bilatéral avec composante lent à gauche sur l'oeil gauche.
- des troubles de la sensibilité comprenant :
 - une perte du sens de la position des doigts de la main gauche,
 - une perte du sens de la discrimination au niveau du pied et de la jambe gauche,
- L'étude du liquide céphalo-rachidien par ponction ventriculaire indique un taux d'albumine à 0,11.
- La ventriculographie pratiquée montre une masse lobulée occupant le IV^e ventricule mais laissant perméable le foramen de Magendie.

Intervention :

Il s'agit d'un gros épidermoïde du IV^e ventricule sortant à gauche par le trou de Luschka.

Observation n° 11 : J.Cl. WHITE (1957)

Il s'agit d'une femme de 26 ans dont les premiers symptômes et la durée de leur évolution ne sont pas connus.

Mais dans cette évolution on note l'apparition d'une hypertension intracrânienne puis d'un syndrome cérébelleux vermien.

Les examens complémentaires, dont la ventriculographie, n'apportent aucune aide précise. Le diagnostic est fait lors de l'intervention. On a pratiqué une exérèse totale de la tumeur. Les suites opératoires immédiates et lointaines sont excellentes.

Observation n° 12 : J.Cl WHITE (1957)

Un homme de 25 ans se plaint depuis 3 ans de céphalées, qui se complètent pour donner un syndrome d'hypertension intracrânienne; puis apparaît un syndrome cérébelleux vermien.

Malgré la ventriculographie pratiquée, le diagnostic n'a été posé qu'à l'intervention. L'exérèse de la tumeur est incomplète.

Les suites opératoires immédiates sont bonnes mais on est obligé de réintervenir 2 ans après pour une récurrence de la tumeur.

Observation n° 13 : MONTRIEUL

C'est chez un homme de 47 ans que sont apparus il y a deux ans des troubles de l'équilibre.

Puis dans l'évolution on note un syndrome d'hypertension intracrânienne et un syndrome cérébelleux vermien.

Une ventriculographie est pratiquée avant l'intervention. Mais c'est celle-ci qui permet le diagnostic. L'exérèse de la tumeur est complète et les résultats de l'intervention excellents.

Observation n° 14 : D. PHILLIPPIDES

Il s'agit d'un homme de 32 ans qui se plaint depuis 2 ans et demi de céphalées, vertiges et vision double ; puis apparaissent un nystagmus horizontal et enfin une hémiparésie.

Dans aucun moment de l'évolution on ne note d'éléments d'un syndrome d'hypertension intracrânienne.

Une ponction lombaire pratiquée permet de mettre en évidence dans le liquide rachidien des cellules endothéliales qui posent le diagnostic immédiatement.

Une ventriculographie est également faite, avant l'intervention, celle-ci se passe bien. L'exérèse est totale et les suites excellentes.

Observation n° 15 : PATRIQUIN et MELANCON (1960)

C'est une femme de 34 ans qui se plaint depuis 2 ans d'une démarche ébrieuse avec tendance à la chute, mais d'une façon intermittente ; des céphalées survenant par paroxysme, et enfin d'un amaigrissement important.

Peu avant l'hospitalisation, les céphalées s'accompagnent de vomissements.

L'examen pratiqué lors de l'hospitalisation met en évidence, en dehors d'un syndrome cérébelleux statique, une atteinte du V provoquant une baisse des réflexes cornéens (les pupilles réagissant bien à la lumière).

Le fond d'oeil montre un oedème papillaire bilatéral.

La ponction lombaire ramène un liquide sans particularité avec cependant un taux d'albumine à 0,11.

Sur la ventriculographie on voit une grosse masse régulière dans le IV^e ventricule.

L'intervention est alors pratiquée :

- le foramen de Magendie est élargi,
- il y a une légère rétraction du vermis,
- en dessous apparaît une lésion kystique dans le IV^e ventricule qui est exposée et complètement réséquée.

L'examen histologique confirme le diagnostic de kyste épidermoïde.

Observation n° 16 : PATRIQUIN et MELANCON

C'est une femme de 35 ans qui se plaint depuis 2 ans d'une incoordination motrice et d'une diplopie.

L'examen clinique met en évidence :

- un déficit moteur au niveau de la jambe droite.
- des troubles des réflexes, avec réflexes ostéo-tendineux beaucoup plus fins à droite qu'à gauche, un cutané plantaire équivoque, surtout à droite.
- un syndrome cérébelleux discret, lobaire et vermien avec :
 - trouble de la station debout et ataxie,
 - incoordination motrice discrète du côté gauche et prédominant aux extrémités,
 - nystagmus très important à droite, discret à gauche,
 - troubles de la parole avec dysarthrie.
- une atteinte des paires craniennes
 - du XII avec déviation de la langue à droite.

Le liquide céphalo rachidien recueilli par ponction ventriculaire contient un taux un peu élevé de protéines (0,41 g/l).

On pratique une pneumo-encéphalographie par voie lombaire.

Compte rendu de la ventriculographie :

En décubitus ventral sur une table à bascule : 1ère injection d'air : mise en évidence d'une grande citerne d'aspect curieux et d'une masse dans le foramen magnum.

On pense que les deux images sont dûes à une même lésion plutôt qu'à une hernie d'une amygdale. Et l'examen continu : l'injection d'une plus grande quantité d'air cerne les contours latéraux postérieurs et supérieurs d'une masse localisée sur la ligne médiane.

Nouvelle injection d'air : on s'aperçoit que la masse occupe entièrement le IV^e ventricule et est dispersée, permettant à des bulles des gaz de se nicher entre les lobules. L'aqueduc et la partie postérieure du V³ est correctement injectée, et apparaissent normaux.

Cet aspect très particulier fait évoquer le diagnostic de K.E. qui est confirmé lors de l'intervention. Celle-ci permet l'exérèse presque complète d'une masse perlée. Sont laissés en place des lambeaux de membrane adhérent au plancher et aux récessus latéraux du IV^e ventricule.

Observation n° 17 : OBRADOR et LAMAS (1960)

C'est un homme de 26 ans dont les premiers signes sont apparus un an avant de consulter.

Le malade s'est plaint d'abord de céphalées accompagnées de vomissements. Puis apparaît une diplopie. Enfin des troubles statiques avec des sensations vertigineuses, une démarche oscillante et une augmentation du polygone de sustentation.

L'examen clinique lors de l'hospitalisation met en évidence :

un syndrome cérébelleux statique avec une démarche ébrieuse et une station debout difficile entraînant de grandes oscillations bilatérales.

- un nystagmus,
- au fond d'oeil on note une stase papillaire, modérée,
- les radiographies simples standards sont normales,
- la ventriculographie montre des images d'hydrocéphalie symétrique .

Le diagnostic se fait lors de l'intervention.

Les suites opératoires sont mauvaises, pas de reprise de la conscience ; gros désordres neuro-végétatifs ; et le malade décède très rapidement.

Observation n° 18 : Cl. SCHNEIDER (1963)

Il s'agit d'une femme de 32 ans dont les premiers symptômes sont apparus environ 2 ans avant.

Au cours du 3ème mois d'une cinquième grossesse, la malade fait un malaise qui se termine par une perte de connaissance. Selon ses dires, il s'agirait d'une crise tonique mais sans morsure de langue, ni incontinence sphinctérienne. A la reprise de conscience, elle a constaté des paresthésies de l'hémi-face droite et des quatre extrémités.

Un an après, elle signale une baisse progressive de l'acuité visuelle avec des mouches volantes devant les yeux et des troubles de la marche qui devient titubante.

6 mois après apparaissent :

- . céphalées en casque,
- . nausées,
- . obnubilation.

L'examen clinique pratiqué à l'entrée à l'hôpital met en évidence :

- un syndrome cérébelleux avec :

- une dysmétrie bilatérale, prédominant aux membres inférieurs,
- une assynergie.
- un syndrome labyrinthique dysharmonieux avec :
 - un signe de Romberg positif à gauche,
 - un index dévié à droite à la manoeuvre de Barani,
 - un nystagmus horizontal.
- une atteinte pyramidale douteuse avec des réflexes ostéo-tendineux vifs et une très discrète diminution de la force musculaire segmentaire du psoas droit.
- des troubles sensitifs avec un syndrome alterne se composant d'une hypoesthésie dans le territoire du V gauche avec une diminution du réflexe cornéen, et une hypoesthésie du corps à gauche respectant l'hémiface droite.

Les examens paracliniques montrent :

- un fond d'oeil anormal avec :
 - un flou nasal des 2 côtés,
 - une décoloration du segment temporal gauche,
 - une acuité visuelle diminuée à 7/10 des 2 côtés.
- un syndrome vestibulaire central dysharmonieux,
- un B.W. positif,
- des radiographies standards normales,
- un électro-encéphalogramme peu probant avec de nombreux rythmes thêta à 5/c/s plus quelques rythmes lents dans les régions fronto temporales.
- un liquide céphalo rachidien clair contenant 45 éléments par mm³ (lympho et quelques polynucléaires), 0,30 g d'albumine et un Pandy négatif.
- enfin les images encéphalographiques mettent en évidence un aplatissement et le déplacement antérieur de la citerne interpedonculaire.
- la ventriculographie permet de visualiser une masse pénétrant dans le IV^e ventricule.

On pratique une intervention préalable de dérivation de la lame sus-optique pour soulager l'hydropisie.

L'intervention pratiquée peu après permet de voir une énorme masse perlée sous la dure mère occupant la région de la grande citerne, le IV^e ventricule et repoussant vers le haut les hémisphères cérébelleux.

Cette tumeur est évidée et la coque est laissée en place en avant et latéralement aux nerfs mixtes.

Le compte rendu anatomo-pathologique confirme le diagnostic de cholestéatome, dont le contenu est caractérisé par des lamelles épidermoïdes en dégénérescences granulo graisseuses partielles. Pas de revêtement épidermoïde décelable.

Les suites opératoires sont simples :

Revenue 3 mois après l'intervention, on ne note plus qu'un discret syndrome labyrinthique.

Les syndromes sensitifs et cérébelleux ont complètement disparu. Seule persiste une diminution de l'acuité visuelle importante : 2/10 à droite, 4/10 à gauche.

Observation n° 19 : M.D. ULRICH (1964)

C'est un homme de 40 ans dont les premiers symptômes apparus 3 ans avant l'hospitalisation sont constitués par des céphalées matinales accompagnées de vomissements. Le malade signale de plus des pertes de mémoire fréquentes.

3 mois avant l'hospitalisation apparaît une difficulté à écrire. Et 3 semaines avant une baisse de l'acuité visuelle.

L'examen pratiqué lors de l'hospitalisation montre :

- un syndrome cérébelleux statique et cinétique avec :
 - . une incoordination motrice des membres,
 - . un élargissement du polygone de sustentation,
 - . un nystagmus.

- une atteinte de la Vè paire cranienne avec une hypoesthésie de la face gauche.
- au fond d'oeil apparaît une stase bilatérale.

L'intervention permet le diagnostic en montrant une grosse masse perlée envahissant le IVè ventricule et l'angle ponto cérébelleux.

Les suites opératoires sont bonnes sans doute, le malade meurt 3 ans plus tard. Mais n'est pas mentionnée la cause exacte de ce décès.

Observation n° 20 : LEMAN et Coll. (1965)

Chez un homme de 44 ans, petit éthylique, apparaît lentement et progressivement un discret syndrome cérébelleux vermien et lobaire gauche.

On pratique alors un bilan radiologique mais ni l'angiographie, ni l'encéphalographie gazeuse fractionnée ne permettent de visualiser un processus tumoral.

Devant l'apparition rapide d'une baisse de l'acuité visuelle de l'oeil gauche, de nouveaux examens sont demandés.

Cette fois-ci, le Lipidiol ventriculaire pratiqué in fine dessine l'image irrégulière et déchiquetée d'une tumeur envahissant le IVè ventricule.

L'intervention permet le diagnostic en montrant une masse perlée dans le IVè ventricule.

Observation n° 21 : LEMAN et Coll. (1965)

C'est un homme de 29 ans hospitalisé quelques semaines après

le précédent Malade, pour le bilan de l'apparition rapide d'un syndrome cérébelleux lobaire gauche et d'une hypertension intracranienne.

L'iodoventriculographie pratiquée montre les mêmes images que celles exposées précédemment et on pose donc par analogie le diagnostic de kyste épidermoïde du IV^e ventricule.

Ce diagnostic est confirmé par l'intervention.

Observation n° 22 : DAVID et Coll. (1965)

Il s'agit d'une femme de 57 ans hospitalisée en janvier 1965. Depuis un an, elle se plaint d'instabilité, de sensation de déséquilibre. Elle est tombée 2 fois.

Depuis 6 mois en outre est apparue une diplopie dans le regard latéral vers la gauche.

En l'absence d'hypertension intracranienne, on décide de pratiquer une encéphalographie gazeuse. Dès les premières images, on remarque qu'il existe un engagement des amygdales cérébelleuses. L'examen est interrompu et la malade passe en neuro-chirurgie.

L'examen clinique met alors en évidence :

- un discret syndrome cérébelleux droit avec une dysmétrie de ce côté et une manoeuvre de Stewart Holmès positive.
- des secousses nystagmiformes dans le regard latéral, évoquant une parésie bilatérale de la latéralité.
- le fond d'oeil est normal.

Les examens radiologiques sont entrepris :

- Le Lipidiol ventriculaire permet de faire le diagnostic, en montrant une image caractéristique.

Compte rendu de la ventriculographie lipiodolée :

Dans un IV^e ventricule considérablement dilaté, l'examen montre une fragmentation du produit de contraste. Le lipiodol passe très lentement et un nouveau cliché fait 12 heures plus tard montre que le Lipiodol réalise dans le IV^e ventricule une image en "mie de pain" tout-à-fait caractéristique.

L'artériographie vertébrale confirme d'ailleurs qu'il existe une très volumineuse tumeur avasculaire.

L'intervention est alors pratiquée et montre une "tumeur blanche sortant du IV^e ventricule refoulant les amygdales cérébelleuses en haut et adhérant à la face postérieure du bulbe... en dessous de son point inférieur, il existe un 2^eme petit nodule complètement séparé sur cette face du bulbe... Il n'y a pas de capsule reconnaissable en haut et en arrière. Enfin, dans les mailles de cette tumeur on trouve du Lipiodol".

Exérèse complète sans difficulté.

Les suites opératoires sont simples et la malade sort 15 jours plus tard.

Observation n° 23 : PEPUS et Coll. (1968)

C'est une femme de 43 ans qui se plaint d'un certain nombre de symptômes apparus progressivement en deux ans. Ce sont d'abord des céphalées, accompagnées de nausées, de malaises et d'une grande nervosité qui entraînent un bilan clinique et radiologique standard qui est normal.

11 mois après, les céphalées sont plus franches et s'accompagnent de vomissements. La malade se plaint de troubles de l'équilibre avec une démarche titubante et une vision double. Elle a subi une perte de poids de 11 kilos. Enfin, l'entourage note une transformation psychique avec une certaine confusion et une grande instabilité émotionnelle.

L'examen clinique pratiqué lors de l'hospitalisation met en évidence :

- un syndrome cérébello-vestibulaire avec :
 - . une diminution du polygone de sustentation,
 - . oscillations à la station debout augmentées par l'occlusion des paupières,
 - . un nystagmus horizontal.
- pas de déficit moteur,
- des troubles des réflexes avec une disparition des réflexes ostéo-tendineux des membres inférieurs et un cutané plantaire équivoque,
- une atteinte des paires craniennes avec :
 - . une anosmie bilatérale,
 - . une diplopie,
 - . une diminution de l'acuité auditive à gauche.

On complète ce bilan clinique par des examens paracliniques :

- le fond d'oeil révèle un oedème papillaire bilatéral,
- l'électro-encéphalogramme est normal,
- la gammagraphie au technetium 99 est normale également,
- les radiographies standards ne montrent qu'un amincissement du dos de la selle,
- l'artériographie ne montre pas d'images pathologiques,
- la pneumo-encéphalographie, qui permet l'analyse du liquide céphalo-rachidien, normale, mise à part une réaction de Pandy positive, montre qu'il n'y a pas de remplissage du système ventriculaire,
- les images de la ventriculographie montrent enfin une masse pénétrant dans le IV^e ventricule.

A l'intervention :

"Tumeur perlée du IV^e ventricule s'étendant des deux côtés de l'angle ponto-cérébelleux. Hémorragie au niveau de l'aqueduc et du lit de la tumeur."

Pas de reprise de conscience après l'intervention. La malade décède 5 jours plus tard.

L'examen anatomo-pathologique confirme le diagnostic de tumeur perlée et montre la présence de "perles filles" à l'intérieur du kyste.

A l'autopsie :

On trouve des ventricules très dilatés et remplis de sang.

Sur le plan général une embolie pulmonaire à droite et une atélectasie massive du poumon gauche.

II - NOS OBSERVATIONS

Observation n°XXIV: P. GALIBERT (1971)

Monsieur André. H..., âgé de 44 ans est hospitalisé le 25 mars 1971 dans le service de notre Maître pour le bilan d'une hypertension intracrânienne.

Histoire de la maladie :

Les premiers symptômes remontent à novembre 1969. Le malade signale alors des céphalées matinales à prédominance gauche, augmentées par la toux, calmées par des vomissements faciles.

Il se plaint également de bourdonnements d'oreille, de sensations vertigineuses, d'une baisse de l'acuité visuelle avec par moment une diplopie, d'une certaine tendance à la somnolence et enfin mais rarement

de troubles de la déglutition.

Il consulte un neurologue de ville en janvier 1970. L'examen neurologique comme le fond d'oeil sont normaux. Seul sur l'électro-encéphalogramme le compte rendu signale le fait que le malade s'est endormi pendant l'enregistrement et qu'il n'y a pas eu de modifications de l'électrogénèse.

De toute façon, le malade refuse les examens complémentaires qui lui sont conseillés, et on ne le revoit qu'en mars 1971.

Les céphalées frontales mais survenant sans horaire particulier persistent ainsi que les bourdonnements d'oreille et les sensations vertigineuses.

De plus, le malade signale maintenant une impression de dérobement des jambes, et parfois de la diplopie.

Quelques jours avant, il a été victime d'un malaise qui semble être un équivalent comitial.

Hospitalisé le 25 mars 1971, l'examen clinique met alors en évidence :

- un syndrome cérébelleux déficitaire droit avec :
 - hypotonie,
 - dysmétrie,
 - adiadicocinésie.
- un nystagmus horizontal bilatéral,
- une atteinte des paires craniennes avec :
 - une diplopie par atteinte du IV droit, passagère,
 - un discret déficit facial droit,
 - une hypoacousie droite,
 - une parésie de voile du palais à gauche entraînant des troubles de la déglutition.
- il n'y a pas de déficit moteur ou sensitif.

L'hypertension intracrânienne est alors très franche avec

des céphalées, une discrète obnubilation et surtout au fond d'oeil une stase bilatérale.

On évoque le diagnostic de tumeur de la fosse postérieure droite, sans doute extra-cérébelleuse.

Une valve de dérivation externe est d'abord mise en place pour soulager l'hydropisie, puis le relais est pris par une dérivation ventriculo-atriale. L'hypertension intra crânienne s'atténue rapidement et par une canule de Fischer placée dans la corne frontale, on effectue une lodo-ventriculographie qui montre un gros IV^e ventricule à contour inhomogène avec une coudure de l'aqueduc.

Une artériographie vertébrale est également faite qui confirme le processus expansif avasculaire en la localisant au niveau de la ligne médiane.

Le 15 avril 1971, le malade est opéré.

Compte rendu opératoire : (Professeur P. GALIBERT)

En position ventrale, incision cervico-occipitale médiane. Dénudation des arcs postérieurs de C1 et C2 ainsi que de l'écaille occipitale. Le cou est très court ce qui rend mal aisé l'abord de la fosse postérieure en raison d'une flexion très insuffisante. La fosse postérieure est de petite dimension. Trépanation large de l'écaille occipitale portant surtout sur le côté droit selon les données du syndrome clinique. Résection de l'arc postérieur de l'atlas. La dure mère est détendue, elle est inclinée en Y. L'amygdale cérébelleuse droite est très fortement engagée jusqu'au niveau de C2. L'amygdale gauche est refoulée en avant et en dehors par une masse d'allure tumorale de coloration blanc-nacré. Ce tissu anormal semble quitter la cavité du 4^e ventricule par le trou de Magendie. Effectivement, en écartant les amygdales, on se rend compte que la prolifération tumorale se poursuit vers la cavité du 4^e ventricule en s'élargissant très largement de chaque côté. On commence par effectuer une exploration des nerfs mixtes du côté droit, puis de l'angle ponto-

cérébelleux. Malgré la surdité unilatérale, on peut être assuré qu'il n'y a pas de néoformation latérale droite. Il est possible que les troubles de la déglutition soient à mettre sur le compte de l'écrasement des nerfs mixtes par l'amygdale fortement abaissée par l'engagement.

Le tissu tumoral correspond en réalité à une substance épidermoïde maintenue dans une membrane très fine, adhérent intimement à la pie-mère et à l'épendyme. De toute évidence, il s'agit d'une tumeur perlée. Celle-ci est constituée par toute une série de bourgeons dont la majorité occupe la région du 4ème ventricule, mais le pédoncule cérébelleux inférieur gauche est fortement dilaté. En réalité, il est étalé par un prolongement tumoral sous jacent pénétrant dans l'angle inféro-externe du 4ème ventricule. C'est à ce moment de l'intervention qu'on utilise le microscope opératoire de manière à rechercher un plan de clivage entre la membrane et le plancher ventriculaire ainsi que la paroi interne du corps gauche. A ce niveau, il ne sera pas possible de trouver ce plan de clivage par contre, plus en dedans, au niveau du vermis cérébelleux, on pourra très facilement isoler le versant externe droit puis ensuite externe gauche de la masse tumorale qui s'invagine sous le vermis cérébelleux. Il ne sera cependant pas possible de mobiliser suffisamment la tumeur pour la dégager complètement de la cavité ventriculaire et c'est pour cette raison que, profitant d'une déchirure de la membrane, le tissu épidermoïde est aspiré et cureté, de manière à réduire le volume de la tumeur. Celle-ci se laissera beaucoup plus facilement mobiliser ; mais on s'aperçoit surtout après cet évidement que la tumeur occupe une zone située entre le vermis refoulé en arrière et la toile choroïdienne du 4ème ventricule, refoulée fortement en avant à la partie inférieure du ventricule où la toile choroïdienne appuie sur le plancher ventriculaire largement étalé. Avec précautions, on enlève tout le tissu tumoral appliqué contre cette toile choroïdienne. On atteint ainsi de chaque côté l'orifice de Lushka. A ce niveau on pense que la tumeur atteint l'angle ponto-cérébelleux, mais en réalité elle pénètre à l'intérieur de la cavité ventriculaire devant la toile choroïdienne. Ce qui permet de découvrir au niveau du triangle protubérantiel du 4ème ventricule un autre volumineux fragment tumoral constitué par plusieurs bourgeons parfaitement limités, dilatant en l'écrasant la moitié

supérieure du 4ème ventricule. La tumeur prenait donc en sandwich la toile choroïdienne, elle comprenait un gros bourgeon extra-ventriculaire et un autre bourgeon intra-ventriculaire antéro-supérieur. Après une dissection très patiente, en particulier au niveau du récessus latéral des deux côtés, on pourra cliver la masse tumorale après avoir sectionné quelques petits rameaux vasculaires à destinée capsulaire. Dans le ventricule la tumeur s'enlève sans aucune difficulté. La masse totale atteignait celle d'une noix. C'est au niveau de l'Obex que l'on éprouvera la plus grande difficulté à obtenir le clivage de la membrane tumorale. En effet, l'adhérence à ce niveau est extrêmement étroite et même au fort grossissement, on ne trouve pas un plan très précis permettant d'enlever cette membrane sans la déchirer. Apparemment, il semble que la néoformation ait pris naissance au niveau de l'angle inférieur du 4è ventricule et de la face inféro-interne du corps gauche. La valvule de Tarin de l'autre côté de la dissection a pu être conservée. Le transit redevient normal dans le 4è ventricule.

Hémostase difficile par tamponnements au sérum chaud et à l'eau oxygénée au niveau de la face antérieure du vermis cérébelleux.

Suture méningée étanche.

Suture musculo-sponévrotique en 5 plans au trinyl sur un drainage extra-dural.

Le drainage a été mis en place en raison de la constatation d'une très mauvaise qualité de la coagulation.

Suture cutanée en un plan à la soie.

Les suites opératoires sont très simples : réveillé dès son retour du bloc opératoire, on note alors :

- . une légère dysarthrie mais une vigilance satisfaisante,
- . pas de troubles végétatifs : pouls à 80, tension artérielle 14
- . température et respirations normales.

Dans les jours qui suivent, mis à part quelques signes d'irritation méningée, qui s'estompent rapidement, persistent mais atténuées, les atteintes des paires craniennes avec :

- paralysie du IV droit,
- parésie du VII,
- hypoacousie droite,
- parésie du voile du palais à gauche, mais sans trouble de la déglutition,
- enfin un discret déficit du XII droit avec déviation de la langue à gauche,
- un nystagmus très important horizontal bilatéral,
- et également un discret syndrome cérébelleux cinétique droit.

Le malade sort le 30 avril

Deux mois et demi plus tard, le syndrome cérébelleux ne se manifeste plus que par une très discrète dysarthrie.

Persistent également diplopie et nystagmus bilatéral.

Revu 6 mois plus tard, pour une ablation de valve, pratiquée le 14 septembre 1971, on note la persistance de la diplopie et du nystagmus, qui étaient toujours présents 9 mois plus tard. Le malade a pu reprendre ses occupations professionnelles normales.

Observation n° 25 :

Monsieur H... Roland, âgé de 34 ans, est hospitalisé dans le service de neurochirurgie en juillet 1971.

Histoire de la maladie : ce malade, sans antécédent pathologique notable, présentait depuis trois mois des céphalées diffuses à prédominance occipitale s'accompagnant de brouillards visuels, de sensations vertigineuses et d'une diplopie horizontale.

L'existence de signes cliniques de sinusité confirmés d'ailleurs par un aspect de sinusite frontale gauche et maxillaire gauche sur

les radios, avait fait mettre sur le compte de cette affection oto-rhino-laryngologique l'ensemble des manifestations.

Le traitement entrepris pour cette sinusite ayant amené la guérison de celle-ci, son médecin traitant nous l'adresse en raison de la persistance des manifestations céphalalgiques.

L'examen clinique met alors en évidence :

- un nystagmus bi-directionnel associé à une déviation de la marche vers la gauche,
- une hyperélectivité ostéo-tendineuse des membres inférieurs, sans signe de Babinsky
- le reste de l'examen neurologique est strictement normal. Il n'y a pas de syndrome déficitaire moteur. Devant le caractère multifocal de ces signes, et l'âge du malade, le premier diagnostic envisagé est celui de sclérose multiloculaire.

L'électro-encéphalogramme pratiqué est très peu perturbé et on ne note que quelques ondes thêta à prédominance gauche.

L'examen du fond d'oeil est normal. Il n'existe pas d'amputation du champ visuel. Les radiographies craniennes ne mettent pas en évidence d'anomalies.

Une ponction lombaire est pratiquée : l'ensemble des examens pratiqués dans le liquide se révèlent normaux, en particulier le benjoin colloïdal.

En raison du contexte de sinusite, confirmé par les examens radiologiques, on évoque alors, l'hypothèse d'une thrombophlébite sphéno-pétreuse compliquant cette sinusite. Un traitement antibiotique est entrepris et le malade sort du Service. Il est alors suivi en consultation et est revu 6 semaines plus tard. On note une nette amélioration de l'état clinique puisque les manifestations fonctionnelles ont disparu et il ne persiste à l'examen que le nystagmus. Devant cette évolution parfaitement rassurante, on autorise même le malade à reprendre ses activités professionnelles.

Le malade est à nouveau réhospitalisé à la fin du mois de septembre. En effet, les troubles de l'équilibre se sont réaggravés et la diplopie est réapparue. En outre, de nouveau il se plaint de céphalées très vives à prédominance postérieure.

L'examen du malade montre alors des troubles de la vigilance évoquant une hypertension intracranienne importante.

L'examen clinique ne montre pas de déficit moteur, ni sensitif ; par contre, il existe toujours des réflexes vifs aux membres inférieurs, sans signe de Babinski.

De même, l'exploration des paires craniennes met en évidence une importante baisse de l'acuité visuelle avec des épisodes d'amaurose transitoire. Il existe une diplopie verticale. On note une abolition du réflexe cornéen du côté droit. Il existe également une déviation de la marche en étoile vers la gauche, ainsi qu'une déviation à gauche à la manoeuvre des index de Barani. Il n'existe pas de signe de Romberg, mais un nystagmus horizontal battant des deux côtés. Il existe également une parésie du voile du palais du côté gauche. On note par ailleurs un élargissement du polygone de sustentation ; il n'existe pas d'autres signes cérébelleux.

L'examen du fond d'oeil montre une évolution frappante puisqu'il existe un oedème papillaire bilatéral avec flaqes hémorragiques. L'épreuve de Lancaster montre un déficit du droit inférieur du côté droit.

L'électroencéphalogramme ne montre qu'une très discrète aggravation de l'électrogénèse avec toujours une prédominance des ondes thêta du côté gauche. Il n'y a pas de désorganisation du rythme de base. Devant ce tableau d'hypertension intracranienne aiguë, une trépanation bilatérale est pratiquée qui met en évidence une dilatation ventriculaire avec un liquide céphalo-rachidien hypertendu.

On met en place une valve de drainage externe qui va confirmer la réalité de l'hypertension intracranienne puisque débitant d'une

façon abondante (500 CC en 12 heures). L'effet de cette dérivation externe ne tarde pas à se faire sentir sur les manifestations fonctionnelles de l'hypertension intracrânienne.

Une angiographie vertébrale est alors pratiquée. Le déplacement des vaisseaux de la fosse postérieure, notamment de la cérébelleuse postérieure et inférieure, évoque la présence d'une tumeur sans doute située à l'intérieur du IV^e ventricule.

La trépanation ayant permis de mettre en place d'un côté une canule de Fischer, une ventriculographie au dimer est pratiquée. Cette ventriculographie met en évidence une dilatation du 3^e ventricule et de l'aqueduc de sylvius ainsi qu'une dilatation de la portion supérieure du 4^e ventricule. Le produit de contraste moule une néoformation qui occupe toute la partie moyenne et inférieure du 4^e ventricule. Une valve de dérivation ventriculo-atriale est alors mise en place pour prendre le relais de la valve externe. Par ailleurs le tableau clinique se complète vite puisque si il persiste les signes vestibulaires, l'atteinte cérébelleuse se complète sous forme d'une hypotonie, d'une asynergie et de troubles de la parole.

Intervention le 14 octobre 1971 : (Professeur P. GALIBERT)

En position ventrale, mise en place de la tte sur un cadre de Gardner. Incision cervico-occipitale médiane et dénudation des arcs postérieurs des deux premières vertèbres cervicales, puis de l'écaille occipitale. La fosse postérieure est très petite, la protubérance occipitale externe est particulièrement développée. Trépanation occipitale jusqu'à la protubérance occipitale externe qui est menée très largement au niveau du trou occipital. Résection de l'arc postérieur de l'atlas et de la pointe de l'axis. On observe immédiatement sur la dure mère une déformation au niveau de la ligne médiane, telle que les hémisphères cérébelleux paraissent refoulés en dehors par une masse médiane qui étire la méninge. Incision durale en Y. La grande citerne cérébelleuse était abaissée en regard du trou occipital et de l'arc postérieur de l'atlas. On

découvrir immédiatement, écartant les deux lobes cérébelleux une masse blanc-nacré étendue à partir du trou de Magendie jusqu'au tiers supérieur du vermis. L'aspect de cette néoformation correspond très exactement à un kyste épidermoïde. Mise en place du microscope opératoire. On commence par écarter les deux lobes cérébelleux pour constater que la néoformation s'invagine très largement vers le 4^{ème} ventricule et au dessus des deux pédoncules cérébelleux inférieurs de chaque côté. Les deux artères cérébelleuses inférieures sont fixées sur le bord inférieur de la masse tumorale. A gauche, la dissection sera assez facile le long de ce vaisseau. A droite, par contre la tumeur avait contracté des adhérences intimes avec l'artère cérébelleuse inférieure droite qui pénètre au sein même de la néoformation. On essaye de circonscrire tout d'abord le bord supérieur de la tumeur, on trouve un plan de clivage assez facile, mais la membrane tumorale se laisse effondrer et l'on en profite pour évacuer la tumeur par aspiration. Il ne suffira pas d'avoir libéré le pôle supérieur jusqu'au contact de la valvule de Tarin pour pouvoir mobiliser la tumeur. En effet, celle-ci s'était invaginée à gauche dans la corne d'abondance qui s'est ainsi trouvée particulièrement dilatée jusqu'au niveau du recessus latéral. On pourra disséquer tout l'angle externe gauche de la tumeur qui écrasait la terminaison du pédoncule cérébelleux moyen et tout le pédoncule cérébelleux inférieur. Il n'y avait pas d'extériorisation de la néoformation par le trou de Lushka. A droite, on constate que les adhérences vasculaires sont beaucoup plus serrées. La masse tumorale sort du 4^{ème} ventricule en aplatissant le corps restiforme droit et un gros bourgeon tumoral s'est développé en extra-ventriculaire sur la face latérale droite du bulbe jusqu'au niveau des nerfs mixtes. Un autre bourgeon tumoral poursuit le premier vers le haut, jusqu'au niveau du recessus tumoral où l'on reconnaît parfaitement les plexus choroïdes. On dissèque de proche en proche l'artère cérébelleuse inférieure dans l'épaisseur de la capsule tumorale. On libère ainsi l'angle externe droit de la tumeur qui s'est fait extérioriser dans le recessus latéral par le trou de Lushka. On pourra alors tenter de mobiliser la tumeur de bas en haut et d'avant en arrière en la décollant du plancher du 4^{ème} ventricule. Cette manoeuvre est très facile à droite, alors qu'à gauche, on s'aperçoit qu'il existe malheureusement un bourgeon tumoral qui s'est

invaginé à l'intérieur du plancher du IV^e ventricule, ce bourgeon atteint environ 1/2 cm de large sur 3 mm de haut. On commence par isoler ce bourgeon de manière à mobiliser le reste de la tumeur. Celle-ci était située à cheval, au dessus et au dessous de la toile choroïdienne du 4^e ventricule. Cette membrane devra donc être désinsérée de chaque côté pour permettre l'exérèse tumorale dans sa totalité. Vers le haut, un gros bourgeon tumoral s'étendait vers la paroi postérieure de l'aqueduc de Sylvius sans atteindre toutefois les tubercules quadrijumeaux inférieurs. Par aspiration, par morcellements, puis ensuite par dissections, on enlève une tumeur qui atteignait la taille d'une grosse prune. Le liquide céphalo-rachidien revient parfaitement du 3^e ventricule et l'on constate que l'aqueduc est considérablement dilaté ; le plancher du 4^e ventricule porte une trace de contusion au niveau du triangle supérieur droit protubérantiel. Une fois enlevée, la masse tumorale principale, sous fort grossissement, on essaye d'enlever le petit bourgeon intra-bulbaire inférieur gauche. Cette dissection sera difficile en raison de la présence d'un petit vaisseau immédiatement sous tumoral qui provoque une petite hémorragie lenticulaire au dessous de la néoformation. On enlève en totalité la capsule tumorale qui s'était ainsi invaginée dans le plancher du 4^e ventricule. Microscopiquement, l'exérèse paraît totale. L'artère cérébelleuse inférieure droite a été disséquée sur toute sa longueur et au microscope tout au moins, on n'aperçoit pas d'infiltration tumorale sur ses parois. Contrôle de l'hémostase par tamponnements à l'eau oxygénée au niveau du plancher bulbaire.

Ringer et Cortisone dans le 4^e ventricule.

Suture méningée.

Suture musculo-aponévrotique en 4 plans au trinyl.

Suture cutanée en un plan à la soie.

Suites opératoires : sont favorables puisque la reprise de la conscience normale se fait dès le réveil.

Le malade peut sortir du Service 15 jours après l'intervention ne gardant comme séquelle qu'un nystagmus dans le regard latéral vers la droite et une diplopie. L'ensemble des manifestations cérébelleuses a complètement rétrocedé.

Ce malade est revu 6 semaines plus tard à la consultation du service en très bon état général. L'examen neurologique ne retrouve qu'un nystagmus horizontal associé à une déviation des index vers la droite. Ce sont d'ailleurs les seuls signes retrouvés à l'examen clinique de Monsieur H... lors de sa réhospitalisation dans le Service 3 mois après l'intervention pour ablation de la valve de dérivation ventriculo-atriale.

Peu de temps après, le malade a pu reprendre ses occupations professionnelles.

O

O O

S Y M P T O M A T O L O G I E D E S K Y S T E S E P I D E R M O I D E S D U I V V E N T R I C U L E

---oOo---

Tous les auteurs insistent sur le fait qu'il a été et qu'il est encore impossible de décrire un tableau clinique typique et précis des kystes épidermoïdes, en particulier au niveau du IV^e ventricule.

Leur étude anatomique a en effet montré que chaque tumeur et même dans cette localisation particulière possède une individualité anatomique et évolutive dépendant de son mode d'extension particulier.

La lecture des quelques observations détaillées publiées dans la littérature nous montrent la diversité des signes trouvés. Nos deux observations n'échappent pas non plus à cette règle.

Seules les circonstances d'apparition de cette tumeur : âge, sexe, durée moyenne de l'histoire clinique, sont des notions qui varient relativement peu dans l'ensemble.

/CIRCONSTANCES GENERALES DE DECOUVERTES/

1/ L'âge du malade lors de la découverte du kyste épidermoïde :

L'âge est en moyenne de 36 ans. Sur les 38 cas où l'âge est précisé, celui-ci varie de 19 à 57 ans - (Pour les malades des 25 observations plus quelques cas retrouvés dans la littérature) Cf tableaux récapitulatifs.

Nous avons éliminé 3 malades dont les âges étaient supérieurs à 60 ans :

- . 1 de 60 ans,
- . 1 de 61 ans,
- . 1 de 76 ans,

Ce sont des observations très anciennes où l'évolution avait donc pu être longue et la symptomatologie de ces malades se composait essentiellement de troubles psychiques.

La moyenne d'âge est donc de 36 ans.

Nous constatons que la découverte de ces tumeurs qui sont des tumeurs congénitales, se fait chez l'adulte jeune.

Il est rare, nous l'avons vu, de les voir au-dessus de 60 ans : 3 cas sur 38.

Et beaucoup plus rare encore de le trouver chez l'enfant.

INGRAHAM et MATSON (1954) sur 313 tumeurs d'enfants vérifiées n'en ont pas trouvé un seul cas. Nous n'avons retrouvé qu'une seule observation dans la littérature : celle de DESOIGNIES, BOOZ et THIRY : il s'agissait d'un enfant de 8 ans présentant un authentique kyste épidermoïde intra-cérébelleux.

Cette statistique correspond aux statistiques des kystes épidermoïdes cranio encéphaliques en général.

a) Tableau récapitulatif des différents âges pendant lesquels se manifestent les kystes épidermoïdes du IV^e ventricule :

(Chez les 38 malades présentant cette affection)

AGE	Nombre de cas	Pourcentage
de 1 à 10	0	0
de 11 à 20	1	2,5
de 21 à 30	11	29
de 31 à 40	15	39
de 41 à 50	6	16,7
de 51 à 60	3	7,8
de 61 à 70	1	2,5
de 71 à 80	1	2,5

b) Tableau récapitulatif des différents âges pendant lesquels se manifestent les kystes épidermoïdes cranio encéphaliques en général.

• Pour LE POIRE et PERTHUISET l'âge de leurs 93 malades se distribuait comme suit :

AGE	Nombre de cas	Pourcentage
de 1 à 10	1	1
de 11 à 20	10	11
de 21 à 30	20	22
de 31 à 40	25	26
de 41 à 50	20	22
de 51 à 60	11	11
de 61 à 70	6	7

. De même celles de LUBARSH et HENCKE (en 1956) dans une série de 247 cas :

AGE	Nombre de cas	Pourcentage
: de 1 à 10	20	7
: de 11 à 20	30	11
: de 21 à 30	72	29
: de 31 à 40	57	22
: de 41 à 50	33	11
: de 51 à 60	41	15
: de 61 à 70	8	3
: de 71 à 80	6	2

2/ Le sexe :

Cette influence très nette de l'âge sur la date d'apparition des premiers signes cliniques ne se retrouve pas pour le sexe.

a - Dans le cas des K.E. du IV^e ventricule :

Nous avons dans notre série, sur 38 cas : 20 femmes pour 18 hommes.

b - Dans le cas des K.E. cranio encéphaliques en général :

- . TYTUS et PENNYBECKER en 1956, sur 30 cas, trouvaient 14 femmes et 16 hommes
- . LE POIRE et PERTHUISET en 1957, sur 100 cas, trouvaient 49 femmes et 51 hommes.

3/ Durée moyenne de l'histoire clinique :

Durée de l'évolution	Nombre de cas : 24
de 0 à 6 mois	1
de 6 mois à 11 mois	1
de 11 mois à 2 ans	6
de 2 à 3 ans	9
de 3 à 4 ans	2
de 4 à 5 ans	1
7 ans	2
15 ans	1
imprécisé	1

Le début des signes cliniques se manifestent donc en général 3 ans avant la découverte d'un kyste épidermoïde.

Mais ils peuvent varier autour de ce chiffre puisqu'un des malades a eu une évolution de très courte durée (5 mois) et un autre une évolution pendant 15 ans de ses symptômes (observation n° 8). Mais il s'agissait alors de céphalées légères sans aucun caractère particulier et qui ne se sont transformées que 12 ans plus tard. Etaient-elles déjà provoquées par la tumeur ?

Ces chiffres sont peut-être un peu inférieur aux chiffres trouvés dans les autres localisations où il est plus fréquent de trouver des évolutions supérieures à 4 ans.

On pourrait penser que c'est cette localisation de la tumeur au milieu des voies d'écoulement du liquide céphalo rachidien, et entraînant une hypertension intracranienne rapide qui est la cause de ces chiffres. Mais si nous regardons la durée d'évolution de quelques observations où il n'y a pas eu d'hypertension intra-cranienne, on s'aperçoit qu'elles ne sont pas supérieures à 2 ans sauf dans une observation (observation n°3 de TOCHE) où la symptomatologie a duré 7 ans.

II - LE DEBUT APPARENT

L'étude anatomique du IV^e ventricule nous a rappelé les rapports que pouvaient contracter la tumeur lors de son développement :

Sa situation dans le IV^e ventricule entraînera tout d'abord une gêne à la circulation du liquide céphalo-rachidien.

Sa propagation vers l'arrière provoquera une compression du cervelet, et vers l'avant une compression du plancher du IV^e plus ou moins accentuée.

Enfin, si celle-ci se fait plutôt vers les côtés, il y aura un envahissement des angles ponto-cérébelleux avec atteinte des racines de certain nerfs craniens.

Il ne faudra donc pas s'étonner de la grande diversité des manifestations cliniques initiales des kystes épidermoïdes du IV^e ventricule.

1/ Nous rappellerons tout d'abord les débuts apparents de nos deux observations :

Observation 24 :

Début 16 mois avant l'hospitalisation pour intervention. Consistant en des céphalées matinales à prédominance gauche, augmentées par la toux et calmées par des vomissements. Le malade signale également

des vertiges et bourdonnements d'oreille, diplopie, baisse d'acuité visuelle et tendance à la somnolence.

Observation 25 :

C'est 5 mois avant l'hospitalisation pour intervention que le malade commence à se plaindre de céphalées diffuses à prédominance occipitales, s'accompagnant de brouillard visuels, d'une diplopie horizontale, et de sensations vertigineuses.

Nous retrouvons donc dans le début clinique de ces deux malades :

- 1/ des céphalées parfois accompagnées de vomissements,
- 2/ des vertiges avec parfois des bourdonnements d'oreilles,
- 3/ des troubles oculaires avec baisse de l'acuité visuelle - brouillard visuel et diplopie.

2/ Voici quels furent les débuts apparents dans les 23 observations de la littérature :

- N° 1 : HIRTZ : Crises paroxystiques de céphalées violentes localisées à droite. Sommeil nocturne trop profond. Incontinence urinaire et impuissance.
- N° 2 : SPILLMANN et SCHMITT : Céphalées paroxystiques généralisées bien-tôt accompagnées de vomissements.
- N° 3 : TOCHE : Troubles de la marche et de l'équilibre
- N° 4 : BOSTROEM : Troubles psychiques
- N° 5 : BALLANCE : Dérobement des membres inférieurs sans perte de connaissance.
- N° 6 : BAILEY : Démarche ébrieuse.
- N° 7 : CRITCHLEY et FERGUSON : Douleurs de la région occipitale droite survenant par crises.

- N° 8 : ASKENAZY : Légères céphalées matinales transitoires non influencées par les positions de la tête.
- N° 9 : PATRIQUIN et MELANCON : Hémiparésie droite progressive.
- N° 10 : PATRIQUIN et MELANCON : Instabilité.
- N° 11 : J.Cl WHITE : Inconnu
- N° 12 : J.Cl WHITE : Céphalées
- N° 13 : MONTRIEUL : Troubles de l'équilibre
- N° 14 : PHILIPPIDES : Céphalées - Diplopie - Vertiges.
- N° 15 : PATRIQUIN et MELANCON : Démarche ébrieuse avec chute.
- N° 16 : PATRIQUIN et MELANCON : Incoordination motrice et diplopie.
- N° 17 : OBRADOR et LAMAS : Céphalées accompagnées de vomissements.
- N° 18 : Cl. SCHNEIDER : Perte de connaissance suivie de paresthésie de l'hémiface droite et des quatre extrémités.
- N° 19 : M.D. ULRICH : Céphalées matinales accompagnées de vomissements.
- N° 20 : LEMANN et Coll. : Syndrome cérébelleux gauche vermien et lombaire.
- N° 21 : LEMANN et Coll. : Syndrome cérébelleux lombaire gauche.
- N° 22 : DAVID et Coll. : Instabilité et chutes parfois.
- N° 23 : PEPUS et Coll. : Céphalées - Nausées.

Nous retrouvons donc :

a) - 11 fois des céphalées :

- . 3 fois avec un caractère intense et très paroxystique,
- . 5 fois elles sont accompagnées de nausées ou de vomissements en général matinaux et prennent déjà les caractères de céphalées dues à une hypertension dans la fosse postérieure.

b) - 12 fois le début se fait par des troubles de l'équilibre, ou de la marche, ou des vertiges.

c) - 4 fois des troubles oculaires à type de brouillard visuel - diplopie ou baisse de l'acuité visuelle accompagnant les céphalées : 3 fois. Les troubles de la marche et à la station debout : 2 fois. Ou les deux en même temps.

- d) - 1 fois des troubles psychiques.
- e) - 1 fois une hémiparésie droite.
- f) - 1 fois des dérobements des jambes.
- g) - 1 fois une perte de connaissance suivie de paresthésie de l'hémiface droite et des quatre extrémités.

Devant la variété de ces syndrômes, on ne s'étonnera pas de voir les diagnostics les plus divers être envisagés.

Cependant, déjà, on note une prédominance des signes pour une néoformation de la fosse postérieure ou plus spécialement de la ligne médiane :

- . Soit évoquant une hypertension intracrânienne débutante, et plus particulièrement causée par une masse intra-ventriculaire gênant par à-coups la circulation du liquide céphalo-rachidien : 3 cas de céphalées paroxystiques.

- . Soit évoquant des désordres au niveau de la fosse postérieure, et plus spécialement de la ligne médiane (1 cas de dissolution du tonus musculaire des membres inférieurs, très typiques également d'une atteinte médiane).

/III - TABLEAU CLINIQUE A LA PHASE D'ETAT/

Dans la suite de l'évolution apparaissent d'autres signes qui vont orienter ou confirmer l'orientation faite vers la fosse postérieure.

a) Dans nos deux observations :

Observation n°XXIV:

- . Syndrome d'hypertension intracrânienne franc avec stase papillaire bilatérale au fond d'oeil et obnubilation,
- . Syndrome cérébelleux déficitaire droit avec nystagmus,
- . Atteinte des paires crâniennes :
 - VI droit passager,
 - VII droit discret,
 - IX gauche
- . Pas d'atteinte des voies longues.

Observation n°XIV :

- . Syndrome d'hypertension intracrânienne important avec céphalées, obnubilation et stase papillaire bilatérale au fond d'oeil.
- . Syndrome cérébelleux avec élargissement du polygone de sustentation et nystagmus bilatéral.
- . Atteinte des paires crâniennes :
 - acuité visuelle diminuée avec amaurose transitoire.
 - diplopie verticale.
 - V droit avec abolition du réflexe cornéen.
 - VIII vestibulaire gauche sans Romberg.
 - IX gauche
- . Très discrète irritation pyramidale avec augmentation des réflexes ostéo-tendineux aux membres inférieurs.

b) La symptomatologie des autres observations de la littérature a été résumée dans le tableau ci-joint.

A - ETUDE ANALYTIQUE DES DIFFERENTES MANIFESTATIONS NEUROLOGIQUES

1/ Le syndrome d'hypertension intracrânienne :

a) les céphalées :

Elles sont souvent, nous l'avons vu, un symptôme d'apparition précoce (44 % des cas). Nous les retrouvons presque constamment dans l'évolution (8 cas soit 32 % des cas). Ce qui fait qu'elles se manifestent dans 76 % des cas, dans l'évolution des kystes épidermoïdes du IV^e ventricule.

Elles peuvent se manifester sous forme de céphalées paroxysmiques (1 fois : obs. 15), qui auraient dû faire penser déjà à une tumeur intraventriculaire provoquant un blocage intermittent de la circulation du liquide céphalo rachidien.

6 fois, elles ont un caractère plus banal. Ce sont en général des céphalées irradiant vers les régions frontales, d'évolution variable suivant le nycthémère, et souvent influencées par la toux et l'effort.

Il est difficile de savoir si ces algies représentent en elles-mêmes une entité, ou si elles s'intègrent dans le cadre d'une hypertension intracranienne. Nous pensons qu'il s'agit plutôt de la deuxième hypothèse, étant donné la fréquence importante des manifestations d'hypertension intra crânienne au cours de l'évolution de ces tumeurs.

b) Elles sont en effet accompagnées le plus souvent de vomissements (7 fois). Ceux-ci surviennent en général au lever, sans effort et en fusée ; ou à n'importe quel moment de la journée, accompagnant parfois les crises de céphalées. Ils sont parfois accompagnés ou précédés de nausées. Dans notre observation (N° 1 de HIRTZ), ils ont cessé pendant plusieurs mois puis ont repris pour compléter le tableau final.

c) Les troubles visuels : sont la règle :

. baisse de l'acuité visuelle (32 %) des cas) ; qui peut

être bilatérale ou au contraire débiter d'un seul côté et s'aggraver lentement. Elle peut être minime et ne se manifester au tout début que par la découverte d'un scotome central à l'examen oculaire ; soit au contraire être très rapidement évolutive. Chez un malade (obs. 20 de LEMAN) c'est l'aggravation rapide de ce seul symptôme qui a entraîné un deuxième bilan radiologique (le premier ayant été normal) qui a permis la découverte de la tumeur.

Elle est une conséquence directe de l'hypertension intracranienne.

. Atteinte des muscles de la motricité oculaire :

La diplopie est un symptôme retrouvé fréquemment (32 % des cas). Elle peut même être le seul symptôme d'une hypertension intracranienne pendant toute l'évolution. Elle peut être permanente ou transitoire.

A notre avis elle doit se retrouver beaucoup plus fréquemment. En effet, chez les 8 malades se plaignant d'une baisse d'acuité visuelle, on ne retrouve pas mentionnée de diplopie ; or, on sait qu'une baisse de l'acuité visuelle d'un côté équivaut à une vision monoculaire et empêche donc la diplopie d'être perçue.

Elle peut être, soit horizontale (par atteinte du VI), soit verticale par atteinte du IV ; dans ce dernier cas (obs. 25) notre malade se plaint d'abord d'une diplopie horizontale puis 6 mois plus tard d'une diplopie verticale.

L'atteinte se fait le long du trajet du nerf sur la base du crâne où il est comprimé par l'hypertension intra crânienne.

C'est ce mécanisme qui lèse le III et entraîne une mydriase (retrouvée une seule fois).

• Le fond d'oeil :

Quant il a été fait il a toujours montré un oedème (ou tout au moins un flou papillaire (32 % des cas).

Ces images se voient toujours chez des malades présentant d'autres éléments d'un syndrome d'hypertension intra crânienne.

Il est intéressant de signaler sa rapidité d'évolution. Dans notre observation n° 24, cet examen pratiqué en janvier s'était révélé normal ; 3 mois plus tard, on constatait une stase papillaire importante.

LEREBOUILLET en 1932 signalait même, chez une de ses malades porteuse d'une tumeur du IV^e ventricule, l'apparition d'une stase papillaire paroxystique survenant avec les crises de céphalées et disparaissant avec celles-ci.

Les images que l'on voit vont du simple flou à la stase constituée, accompagnées parfois d'hémorragies en flaques ; et on peut même trouver un oedème papillaire très important noyant tous les vaisseaux de la rétine.

d) Les troubles psychiques :

On les rencontre souvent, mais pas toujours. Ce sont des manifestations confusionnelles avec troubles de la mémoire, et troubles du comportement qui devient puéril et instable. Ils peuvent aller du simple ralentissement intellectuel, à l'apathie, et même à l'obnubilation et à la stupeur.

2/ On citera ici quelques autres symptômes que l'on pense être dûs également à l'hypertension intra crânienne : la pression exercée par le cerveau entraînant une compression des formations de la base.

• compression de la 1^{ère} paire crânienne donnant une fois une anosmie

bilatérale (obs. 23)

- compression de la région mésencéphalique, entraînant :
 - des troubles génito-urinaires avec impuissance (2 fois) et incontinence urinaire nocturne.
 - 3 cas d'amaigrissement rapide et très important.
 - 1 hypersomnolence nocturne.
- des douleurs irradiant de la nuque vers les membres et dûes vraisemblablement à un engagement des amygdales cérébelleuses.
- 1 cas d'insuffisance vertébro-basilaire se manifestant par des vertiges, puis des chutes entraînées par les mouvements de rotation brusque de la tête.
- des troubles du tonus avec dissolution du tonus musculaire des membres inférieurs survenant brutalement. Ils sont très intéressants car ils seraient pour BARRE l'indice d'une atteinte du faisceau vestibulo-spinal.
- par contre, on ne relève nulle part d'attitudes anormales considérées comme très évocatrices d'une tumeur de la fosse postérieure.
- Quant aux crises toniques ou "cerebellor fits", décrites par JACKSON en 1871, nous n'en avons pas retrouvé mention non plus. Une seule malade avait fait une perte de connaissance brutale au cours d'une grossesse.
- Mais on ne précise pas comment a évolué cet accès. Ces crises qui sont pathognomoniques des affections de la ligne médiane s'apparenteraient (WILSON) à la rigidité décérébrée mais seraient également favorisées par un cône d'hyperpression s'exerçant sur le trou occipital.

CONCLUSION : Mais ce syndrome d'hypertension intracrânienne n'est pas toujours constant puisque dans 4 cas on ne le retrouve pas. On sera alors orienté vers une affection de la fosse postérieure par les autres signes.

2) L'atteinte cérébelleuse

a) On la retrouve 23 fois sur 25. C'est à dire dans 92 % des cas. Sur les deux malades restant : l'un d'eux présentait une paralysie du côté gauche, interdisant tout examen de ce côté ; celle-ci ayant régressé immédiatement après l'intervention, on découvrit alors un syndrome cérébelleux statique et cinétique gauche qui, il est permis de le penser, devait exister avant elle.

b) Chez les 23 autres malades :

* 21 fois l'atteinte cérébelleuse se manifeste par un syndrome vermien : troubles de l'équilibre avec difficulté à la station debout, augmentation du polygone de sustentation, vertiges et parfois chutes et enfin démarche ataxique et parfois titubante.

Il est intéressant de constater que, sur les 18 fois où l'ordre chronologique d'apparition des symptômes cérébelleux est précisé, c'est 15 fois que celui-ci s'est d'abord manifesté par une atteinte de la ligne médiane.

5 fois il restera le seul signe de cette atteinte cérébelleuse.

* 17 fois on note une atteinte cérébelleuse hémisphérique qui ne sera qu'une seule fois le seul symptôme cérébelleux. Cette atteinte se manifeste par : soit :

- une grande hypotonie généralisée avec asthénie intense.
- des troubles de la coordination motrice avec dysmétrie, hypermétrie et adiadicocinésie. Ceux-ci sont : soit bilatéraux et prédominant alors le plus souvent aux membres inférieurs, ce qui dénote une atteinte cérébelleuse lobaire para vermiennne ; soit unilatéraux, droits et/ou gauches, ne se manifestant parfois qu'à un seul niveau, main gauche par exemple pour la malade de l'observation 10 de PATRIQUIN et MELANCON.
- une dysarthrie une fois (obs. 3) très importante à la fin de l'évolution.

* 1 fois enfin, on mentionne des tremblements importants des mains qui signeraient pour certains auteurs une lésion des pédoncules cérébelleux supérieurs. (Obs. 4).

L'étude de la chronologie de l'apparition des symptômes cérébelleux est importante : on constate en effet que, 21 fois sur 25 (84 % des cas) ceux-ci signent une atteinte médiane vermiennne. Ce que l'on comprend parfaitement, quand on connaît la situation anatomique de la tumeur, et son point de départ.

3) L'atteinte des nerfs craniens :

Retrouvée 15 fois, soit dans 60 % des cas.

Nous l'avons vu, elle ne se retrouve que dans l'évolution et n'apparaît jamais comme symptôme de début, ce qui s'explique par la localisation et le développement de la tumeur. La compression bulbaire ne se faisant que quand le kyste a déjà acquis un certain volume.

* Atteinte de la 1ère paire : nous ne l'avons rencontrée qu'une fois et nous l'avons vu, nous pensons que nous pouvons l'attribuer à l'hypertension intra craniennne.

* Atteinte visuelle :

a - optique :

. Dûe également à l'hypertension intra craniennne.

b - oculomotrice :

. dans la plupart des cas nous pouvons la mettre aussi sur le compte de l'hypertension intra craniennne.

. dans 2 cas cependant, nous pensons qu'il s'agissait d'une atteinte nucléaire dûe à une lésion du VI dans la protubérance.

En effet, dans l'observation n° 3 de TOCHE et n° 24, la diplopie par atteinte du VI est associée à une paralysie faciale homolatérale (syndrome de MILLARD GUBLER).

- Chez une malade (observation n° 12 de DAVID), l'auteur évoque une paralysie bilatérale de la latéralité.

Cette ophtalmoplégie internucléaire signerait une atteinte de la bandelette longitudinale postérieure.

* Atteinte du trijumeau :

Assez rare mais très intéressante, elle se manifeste 3 fois : obs. 15 - 19 et 25 (soit 12 % des cas).

En effet, deux fois c'est le seul symptôme d'une atteinte des paires craniennes.

Elle se manifeste soit par une diminution du réflexe cornéen, qui orienterait plutôt vers une compression du nerfs au niveau de la base du crâne, ou de l'angle ponto-cérébelleux, soit par une hypoesthésie d'une hémiface qui serait plutôt en faveur d'une atteinte nucléaire homolatérale.

* Atteinte du nerf facial :

Rare également : 3 fois - Unilatérale (soit 12 %). Chez deux malades, elle est associée à une paralysie du moteur oculaire externe homolatérale, et évoque donc un syndrome de MILLARD et GUBLER.

* Atteinte de la VIII^e paire :

a - le nerf vestibulaire : 6 fois (soit 24 % des cas).

Retrouvée seule 4 fois (sans atteinte cochléaire)

Il est un peu artificiel de traiter seule l'atteinte vestibulaire. Elle est, en effet, constamment, associée à une atteinte cérébelleuse. Et connaissant le siège des noyaux vestibulaires sous le plancher du recessus latéral du IV^e ventricule, on comprend aisément l'intrication possible des signes signant leur atteinte.

• une seule fois on spécifie qu'il s'agit d'un syndrome dysharmonieux central, résultant de la lésion des noyaux vestibulaires

et des voies supra nucléaires, avec signe de Romberg positif à gauche et déviation à droite des index à la manoeuvre de Barani.

. les autres fois, on peut penser qu'il s'agit d'une lésion périphérique d'autant plus que 2 fois elle est associée à une lésion du nerf cochléaire du même coté.

b - Le nystagmus :

Il est un peu artificiel également de le traiter à part. Mais ses déviations, pouvant être très complexes, n'orientent pas forcément, soit vers une lésion vestibulaire, soit vers une lésion cérébelleuse. Classiquement le nystagmus résultant d'une lésion périphérique est de direction mixte horizontale rotatoire. En revanche, le nystagmus des lésions centrales est souvent pur : schématiquement :

- horizontal pour les lésions protubérantielles,
- vertical pour les lésions pédonculaires,
- rotatoire pour les lésions bulbaires.

Son intérêt diagnostique est considérable. Dans les kystes épidermoïdes du IV^e ventricule, nous le retrouvons en effet 14 fois soit dans 56 % des cas.

Il s'agit le plus souvent d'un nystagmus horizontal. Une seule fois on mentionne un nystagmus multi directionnel. Il est constamment associé au syndrome cérébelleux.

c - Le nerf cochléaire :

. une seule fois son atteinte est isolée de celle du contingent vestibulaire, mais dans ce cas associé à une parésie faciale homolatérale.

. le plus souvent, nous avons une atteinte cochléo-vestibulaire où, aux signes vestibulaires s'ajoutent des acouphènes et une hypoacousie avec bourdonnements d'oreilles.

Cette symptomatologie oriente vers une compression au niveau de l'angle ponto-cérébelleux du même côté.

* Atteinte du glossopharyngien et du pneumogastrique :

4 fois (16 % des cas).

. Elle se manifeste par une paralysie du voile du palais entraînant des troubles de la déglutition.

Associée à d'autres déficits des nerfs craniens, elle évoque une compression bulbaire.

. L'atteinte isolée des fibres du pneumogastrique innervant le pharynx donne dans 1 cas (obs. 3) des troubles de la voix, d'abord biphonique, puis une aphonie complète. Elle est complétée à la fin de l'évolution par une atteinte des fibres innervant le voile du palais.

* Atteinte du spinal : se retrouve 1 fois.

Obs. 9, PATRIQUIN et MELANCON : malade chez lequel l'intervention avait mis en évidence une expansion de la tumeur dans le canal cervical jusqu'au niveau de C1

Mais l'observation ne précise pas s'il s'agissait d'une atteinte de spinal bulbaire ou médullaire.

* Atteinte de l'hypoglosse :

Signalée dans l'observation citée plus haut, et également dans l'observation n° 5 de BALLANCE.

L'aspect atrophique et aminci de l'hémilangue, au niveau de laquelle on constate des fasciculations, évoque une lésion paramédiane périphérique du nerf ou une atteinte de la voie d'ivo-dento-rubrique.

CONCLUSION :

Nous n'avons pu mettre en évidence d'association particulière d'atteinte des paires craniennes qui serait caractéristique de la tumeur. Mais la découverte de cette atteinte fréquente, mais non constante, a tout de même un intérêt clinique évident.

Chez ces malades présentant un syndrome d'hypertension de la fosse postérieure, associé à un syndrome cérébelleux vermien puis périphérique, la découverte de paralysies le plus souvent nucléaires, donc dûes à une compression bulbo protubérantielle, des nerfs craniens, orientent vers le diagnostic d'une tumeur comprimant à la fois le cervelet et le tronc cérébral. Quand en plus l'atteinte parfois périphérique de ces nerfs craniens est asymétrique, on se trouve devant une tumeur volumineuse et à expansion anarchique.

L'atteinte des voies longues :

Elle témoigne d'une compression bulbo-protubérantielle importante puisque, nous l'avons vu, les différents faisceaux véhiculant la sensibilité et la motricité se trouvent à la face antérieure du bulbe.

1/ Motricité

a) Syndrome d'irritation pyramidale :

se retrouve 3 fois sous forme d'une hyperréflexivité ostéotendineuse. Toujours constamment associée une fois à un syndrome sensitif alterne, 2 fois à un syndrome moteur déficitaire.

b) Syndrome moteur déficitaire :

. relativement fréquent : 6 fois (24 % des cas), cité dans les observations 1 - 2 - 8 - 9 - 13 - 16.

. Il est constitué d'un déficit plus ou moins important et complet, touchant soit un membre, soit un côté.

. Il accompagne toujours constamment le syndrome cérébelleux, et parfois même le précède dans la chronologie d'apparition de différents symptômes :

- 1 fois, obs. 8, c'est lui qui inaugure le tableau.
- 1 fois, il apparaît au cours d'une hypertension intracrânienne avant le syndrome cérébelleux qu'il a pu masquer jusqu'à l'intervention.

. Il est associé une seule fois à un syndrome sensitif. Dans cette observation (n° 9 de PATRIQUIN et MELANCON), la tumeur descendait jusqu'en C1 sur la ligne médiane dans le canal rachidien. C'est sans doute la compression à ce niveau, du faisceau pyramidal, qui entraînait cette hémiparésie droite.

2/ Le syndrome sensitif :

Il peut être plus ou moins complexe, et réaliser une atteinte parfois dissociée de la sensibilité. On le retrouve également 6 fois (dont 1 fois associé comme nous venons de le mentionner, à un syndrome déficitaire (24 % des cas).

Il s'agissait dans ce cas d'une hypoalgésie dont la limite supérieure (au niveau de C3) était très nette.

Il peut réaliser :

- soit une atteinte de la sensibilité tactile et douloureuse touchant soit tout un côté, soit un membre, soit une main.
- soit une atteinte dissociée, avec par exemple, une hypoalgésie ou une diminution de la sensibilité profonde isolée.
- soit même réaliser un syndrome alterne (obs. 18), avec une hypoesthésie thermique et douloureuse du corps à droite respectant l'hémiface droite et une hypoesthésie du territoire du V gauche avec diminution du réflexe cornéen de ce côté.

Ces derniers symptômes dissociés sont typiques de lésions protubérantielles, soit par atteinte préférentielle du faisceau lemniscal ou extra lemniscal avant qu'ils ne se rejoignent, soit d'une lésion latéralisée entraînant l'atteinte, à la fois du faisceau spino thalamique, et de la racine descendante du trijumeau du même côté.

Les troubles psychiques graves :

Pourtant considérés classiquement comme fréquents, dans les kystes épidermoïdes intra ventriculaires, ne sont retrouvés qu'une seule fois (obs. 4 de BOSTROEM). C'est la détérioration mentale progressive de cette femme qui entraîne un examen clinique. Celui-ci permet de mettre en évidence une atteinte cérébelleuse.

Dans une autre observation (n° 23 de PEPUS), l'auteur signale une instabilité et une grande anxiété avec labilité émotionnelle.

MAHONEY, dans sa série de 112 cas comprenant 15 cas de kystes épidermoïdes du IV ventricule, estimait à 57 % la fréquence des manifestations psychiques. Il pensait également que les troubles psychiques entraînés par les kystes épidermoïdes se développant dans la fosse postérieure, étaient beaucoup plus fréquents et de nature différente que ceux entraînés par les autres tumeurs de cette région ; et qu'ils devaient être dûs au lent développement de l'hydrocéphalie interne, comme le pensait déjà BAILEY.

Plus récemment, L. BARES insistait également sur la fréquence de troubles graves tels que bradypsychie et même oligophrénie et démence, entraînés par les localisations intraventriculaires.

Nous n'avons retrouvé qu'une seule autre observation de kyste épidermoïde du IV^e ventricule ayant entraîné une démence : c'est celle de THURMAN (1854) ; et DANDY lui même, commentant ce cas, écrivait "le fait le plus remarquable dans ce cas est l'âge avancé (60 ans) que cette femme a atteint, avec ce qui est indubitablement une tumeur congénitale."

Mais ces observations sont rarissimes et même difficilement explicables.

Les signes neuro-végétatifs

Il serait classique de trouver :

- soit une polypnée ou irrégularité respiratoire pouvant aller jusqu'au rythme de Cheyne Stokes,
- soit des variations du pouls ou de la tension.

Mais nous ne les avons jamais retrouvé mentionnés ni dans les observations de la littérature ni dans les nôtres.

Il est impossible de dire si ce signe négatif a une valeur diagnostique quelconque en faveur d'une tumeur très lentement évolutive.

Les autres signes :

On retrouve certains autres symptômes difficilement classables et témoignant plutôt d'une hypertension de la fosse postérieure.

- 2 fois des pertes de connaissance :
 - . 1 fois sans doute un équivalent comitial,
 - . 1 fois une chute brutale suivie de paresthésies des 4 extrémités chez une malade enceinte de plusieurs mois. Peut être s'agissait-il d'un phénomène d'engagement transitoire ?
- 1 fois une percussion douloureuse de la région occipitale comme s'il s'agissait d'un méningiome.

B - Etude synthétique

Après avoir analysé chacun des signes neurologiques qui ont été observés au cours de l'évolution des kystes épidermoïdes, nous avons tenté d'en faire la synthèse en nous demandant s'il ne serait pas possible de dégager quelques grands tableaux cliniques.

Il semble bien que dans chaque cas observé, on trouve à la

fois :

- les signes propres au développement d'une néoformation dans la fosse postérieure et entraînant un blocage du liquide céphalo-rachidien.
- et des signes évocateurs d'une lésion se développant sur la ligne médiane :
 - un syndrome cérébelleux traduisant l'extension de la tumeur vers l'arrière,
 - des signes de compression bulboprotubérantielle avec un déficit des voies longues du tronc cérébral,
 - et un déficit central ou périphérique des derniers nerfs craniens.

Selon le cas, c'est l'un ou l'autre de ces différents syndrômes qui prédominera dans le tableau clinique.

Quant cette symptomatologie se retrouve au complet, c'est en général le diagnostic de néoformation du IV^e ventricule qui est retenu.

Mais, hormis la notion de l'âge du malade et de la durée de l'évolution, il n'y a pas d'arguments cliniques formels qui puissent permettre de poser avec certitude le diagnostic de kystes épidermoïdes.

O

O

O

Tableau récapitulatif des différents examens radiologiques

Observation	année	Rx standard	A. vertébrale	encéphalogram.	ventriculographie	
					gazeuse ou iodée	Dimer
ley	1919	normales				
enazy	1938	normales			tumeur du V4	
riquin	1947				tumeur du V4	
riquin	1950				tumeur du V4	
te	1957				Vo pratiquée	
te	1957				Vo pratiquée	
ntrieul	1957				Vo pratiquée	
lippides	1957				Vo pratiquée	
riquin	1960				tumeur du V4	
riquin	1960			KE du V4		
ador	1960	normales			hydrocéphalie	
neider	1963	normales		aplatissement citerne inter- pédonculaire	tumeur du V4	
nan	1965				tumeur du V4	
nan	1965				tumeur du V4 (K. E.)	
id	1965		tumeur vasculaire dans la F. P.	engagement amygdalien	K. E. du V4	
us	1968	Selle amincie	subnormale	blocage ventriculaire	tumeur du V4	
ibert	1971	selle amincie	tumeur du V4?			tumeur inhomogène du V4
ibert	1971	selle agrandie	tumeur du V4			tumeur mamelonée du V4

E X A M E N S P A R A C L I N I Q U E S

---oOo---

La symptomatologie des kystes épidermoïdes du IV^e ventricule oriente vers le diagnostic d'une tumeur de la fosse postérieure et parfois même du IV^e ventricule.

Mais c'est aux examens para-cliniques, et plus spécialement neuro-radiologiques, que nous aurons recours pour tenter de confirmer au moins le siège, et parfois de préciser la nature exacte de la tumeur.

/ I - LES DONNEES DE L'ETUDE DU LIQUIDE CEPHALO-RACHIDIEN /

Cet examen ne devrait pas être possible, puisque nous avons vu qu'il existait presque toujours une hypertension intracrânienne importante. Nous en trouvons cependant mention dans plusieurs cas de la littérature. D'ailleurs l'examen de ce liquide peut toujours être fait à l'occasion de trépano ponction ventriculaire nécessaire avant les examens neuroradiologiques nécessitant l'introduction d'une substance de contraste dans le ventricule.

Il est en effet classique de considérer cet examen comme ayant une haute valeur diagnostique. Les tumeurs secondaires à une proli-

fération du tissu malpighien étant en effet les seules à pouvoir entraîner la présence de cellules épithéliales ou kératinisées dans le liquide céphalo-rachidien. Etant donné l'âge de ces malades, seuls les kystes épidermoïdes sont susceptibles d'en être la cause dans le cas précis qui nous intéresse.

A - Résultats de l'étude du liquide céphalo-rachidien :

1/ Pour nos deux observations :

- . Chez nos deux malades l'étude chimique n'apporte aucun élément.
- . l'étude cytologique n'a pas été faite dans les conditions anatomo-pathologiques.

2/ Tableau récapitulatif :

N° des observations	ponction lombaire	ponction ventric.	pres-sion	chimie	Cytologie
XXV	1ère + 2ème	+		Alb. 0,14 Alb. 0,22	norm. 2 élém. norm. 3 élém.
6	+		-	-	-
8		+		-	-
10		+		Protéines 0,13	
14	+				<u>cellules endo.</u>
15		+		Protéines 0,10	
18		+		Pandy -	<u>45 élém. lym-</u> <u>phocytes -</u> <u>polynucléaires.</u>
16		+		Protéines 0,41	
23		+		Pandy +	
37	ponction sous occi- pitale				<u>cellules épi-</u> <u>théliales et</u> <u>cristaux de</u> <u>cholestérine.</u>

3/ Conclusion :

L'étude du liquide céphalo-rachidien a été pratiquée 11 fois.

a) L'étude chimique n'apporte aucun renseignement particulier.

* Nous sommes seulement frappés par le taux parfois très abaissé de l'albumine, spécialement quand le liquide céphalo-rachidien a été recueilli par ponction ventriculaire. Dans les 7 cas où celle-ci a été pratiquée, ce taux varie de 0,10 g à 0,22 g dans 3 cas, avec un Pandy négatif dans 1 cas.

Dans deux cas seulement le taux d'albumine est plus élevé que la normale, 1 cas de Pandy positif, 1 cas où l'albumine est à 0,41 g.

Cet élément négatif pourrait permettre un diagnostic différentiel avec les tumeurs de l'angle ponto-cérébelleux ou l'albuminorachie, est presque toujours élevée.

* Enfin, dans un de ces cas, on trouve des cristaux de cholestérine. Mais ce résultat dû à la libération du contenu kystique est associé à la présence de cellules épithéliales kératinisées.

b) C'est donc l'étude cytologique qui, incontestablement, est la seule à pouvoir non seulement orienter mais poser le diagnostic.

Mais pourquoi ce résultat positif est-il si rare, même pour une tumeur intra-ventriculaire ?

B - Problèmes posés par l'examen du liquide céphalo-rachidien :

La possibilité du diagnostic cytologique de tumeur cérébrale pose en effet plusieurs problèmes.

1) Un problème de situation et de nature :

Pour que la tumeur puisse s'extérioriser cytologiquement, elle doit tout d'abord se trouver au voisinage des espaces sous arachnoïdiens et des ventricules, les tumeurs malignes s'extériorisant mieux que les tumeurs bénignes, et enfin, elle doit pouvoir exfolier.

Si la première condition est parfaitement remplie par les kystes épidermoïdes du IV^e ventricule, la deuxième l'est rarement. En effet, les kystes épidermoïdes sont des tumeurs closes, entourées d'une coque, et exfoliant à l'intérieur de cette coque. Il faudra donc qu'elle se rompe pour que les cellules épithéliales soient libérées et déversées dans le liquide céphalo-rachidien, et qu'elles soient en relation directe avec le liquide céphalo-rachidien. En effet, les ramaniements subis par les kystes lors de leurs évolutions font que souvent l'intérieur de la tumeur est constituée d'un tissu nécrotique plus ou moins solide dans lequel aucun élément particulier n'est mis en évidence.

2) La deuxième difficulté réside dans le problème de la densité cellulaire : les éléments (s'ils existent et en dehors des cas de méningite) sont peu nombreux dans le liquide céphalo-rachidien, et le demeurent, quelque technique que l'on utilise pour augmenter cette densité. Et enfin, ils sont fragiles.

Plusieurs méthodes ont été proposées pour retenir le plus possible d'éléments en sauvegardant au maximum la finesse de leur structure :

. La centrifugation, décrite pour la première fois par WIDAL et RAVAUT en 1900, est actuellement dépassée.

. La technique des filtres millipores recommandée par BISCHOFF nécessite un laboratoire de cytologie très spécialisé.

. C'est l'absorption sédimentation, préconisée par SCHONENBERG en 1949, qui est la plus pratiquée des méthodes, du fait de la

simplicité de sa technique et de la relative facilité de sa lecture. Mais la perte des cellules est évaluée selon BOTS (1964) à 95 %. En améliorant la méthode, on diminue le taux de 15 à 20 % seulement.

. LE BEAU a souligné l'intérêt d'utiliser la chambre de sédimentation de Suta qui donne de très bons résultats.

3) Les tumeurs cytologiques peuvent se manifester sous différents aspects :

- . soit des cellules tumorales,
- . soit des cellules non spécifiques caractéristiques de l'état dit réactionnel.

4) Enfin, la cytologie varie selon la voie de prélèvement (lombaire ou ventriculaire), et selon que le prélèvement est fait avant ou après l'examen radiologique. Les variations concernent autant la densité cellulaire que les éléments cellulaires.

a - avec la voie lombaire : la densité cellulaire est remarquablement pauvre. Cette voie est de toute façon contraindiquée en cas d'hypertension intracrânienne, que l'on retrouve, dans l'évolution des kystes épidermoïdes, dans presque tous les cas.

b - La voie ventriculaire : est donc souvent la seule utilisable. Il est conseillé de faire le prélèvement avant l'examen radiologique qui entraîne une réaction cellulaire avec parfois de discrètes altérations cytologiques. Et il faut se méfier également d'un saignement provoqué par la ponction ou l'aspiration de cellules pouvant induire un faux diagnostic.

On comprend mieux la rareté des résultats cytologiques retrouvés dans les observations de kystes épidermoïdes du IV^e ventricule (2 cas positifs).

En effet, dans un des cas regroupant beaucoup de conditions nécessaires à une exfoliation :

- tumeur intraventriculaire,
- membrane rompue (lésion prouvée par la ventriculographie).
- ponction ventriculaire avant l'examen radiologique.

L'examen cytologique s'est révélé négatif.

La présence de cellules épithéliales, accompagnées ou non de cristaux de cholestérol, mise en évidence dans le liquide céphalo-rachidien, en prend un intérêt d'autant plus grand.

L'étude cytologique du liquide céphalo-rachidien n'est pas encore pratiquée de façon courante. Son intérêt dans le diagnostic des tumeurs cérébrales a été souligné par LE BEAU dans son rapport paru récemment. En effet, même si 80 à 85 % des tumeurs cérébrales demeurent cytologiquement muettes, comme s'accordent à le penser tous les auteurs, la positivité de cet examen peut être d'un grand intérêt.

II - L'ELECTROENCEPHALOGRAMME

Les tracés électro-encéphalographiques sont très souvent normaux dans les tumeurs de la fosse postérieure.

On peut retrouver parfois des anomalies électriques dont les plus évocatrices sont représentées par des bouffées paroxystiques hypersynchrones bilatérales, mais quelquefois asymétriques à prédominance frontales.

Selon FISHGOLD, ces signes sont trop inconstants pour être de quelque valeur diagnostique.

Dans nos observations, nous retrouvons :

- . 1 cas : rythme thêta à 5 c/s généralisé associé à quelques ondes lentes en fronto temporal.

- 1 cas : anomalies thêta
- 1 cas : anomalies thêta localisées à gauche.

Ces signes ne sont aucunement particuliers.

Nous avons relevé dans une de nos observations (XXV) une anomalie particulière : le compte rendu de l'enregistrement mentionne que le malade s'est endormi cliniquement et qu'il n'y a eu aucune modification de l'électrogénèse venant confirmer électriquement cette hypothèse.

Nous n'avons malheureusement pas pu nous procurer cet enregistrement. On peut formuler cependant une hypothèse : s'il n'y a eu aucune modification décelable du tracé, c'est peut-être que le malade est entré immédiatement en phase de sommeil paradoxal (entraînant sur un tracé de fond rapide de nombreux mouvements oculaires). Si cette hypothèse était vérifiée, elle serait intéressante, car elle orienterait vers un syndrome narcoleptique dont l'étiologie, quand on peut la retrouver, est une lésion mesencéphalique.

Le malade de TOCHE présentait aussi des troubles du sommeil, mais nocturnes, celui-ci étant "trop profond".

III - L'ECHOENCEPHALOGRAMME

L'échoencéphalogramme est classiquement considéré comme n'apportant aucune aide diagnostique dans les tumeurs de la fosse postérieure.

Pour BROCKHOFF, KAZNER et SCHIFFER, l'association de l'échoencéphalographie, et de méthodes avec moyen de contraste, améliore le diagnostic des lésions expansives de la fosse postérieure.

L'examen échoencéphalographique, par la mesure de l'élargissement du III^e ventricule, confirme le diagnostic d'hydropisie ventriculaire et permet de choisir l'examen avec moyen de contraste le plus indiqué.

Nous n'avons pas l'expérience de cette méthode dans nos observations. Et l'importance de cet examen apparaît très secondaire.

/IV - CISTERNOGRAPHIE et VENTRICULOGRAPHIE ISOTOPIQUE/

C'est à la suite des travaux de DI CHIRO (1964 et 1968) et de Th. PLANIOL notamment, que la cisternographie et la ventriculographie isotopique se sont intégrées progressivement aux investigations paracliniques de routine en neurochirurgie.

Ces techniques comportent l'injection d'un traceur radioactif (soit la ^{131}I .H.S.A. = Radio - Iod - Human - Sérum - Albumine, soit la ^{99}mTc .H.S.A. couplant l'avantage du technétium avec l'avantage biologique de l'albumine) dans les espaces sous arachnoïdiens, ou dans une corne ventriculaire. Elles ont d'abord permis d'étudier la circulation du liquide céphalo-rachidien qu'il est indispensable de connaître pour comprendre l'intérêt et les limites de la méthode.

Si les auteurs n'arrivent pas tous à des résultats identiques (BOWSHER 1960, DI CHIRO et Coll., 1968), certaines notions actuellement ne sont pas controversées. On admet donc que le liquide céphalo-rachidien est produit au niveau de l'ensemble des cavités ventriculaires et des espaces sous arachnoïdiens, et qu'il est résorbé également à tous ces niveaux. Toutefois, les plexus choroïdes des ventricules latéraux ont un rôle capital dans sa formation, et le voisinage du sinus longitudinal supérieur dans sa résorption : et la formation du liquide céphalo-rachidien dans les ventricules, excédant normalement la résorption possible à ce niveau, il existe à l'état normal une circulation allant des ventricules latéraux vers les espaces sous arachnoïdiens, en passant par le III^e et le IV^e ventricule ; circulation plus ou moins accélérée par les pulsations cérébrales systoliques et respiratoires. Dans les espaces sous arachnoïdiens, aucun mouvement n'est transmis et le traceur injecté ne circulera que par simple diffusion.

La cisternographie isotopique n'est donc qu'un simple phénomène de diffusion et ne visualisera que les espaces sous arachnoïdiens. Cette méthode n'aura d'intérêt que dans les cas où le kyste épidermoïde a envahi la fosse postérieure notamment les angles ponto-cérébelleux et éventuellement s'est infiltré dans le canal rachidien. On notera la présence de plages hypofixiantes ou une encoche à bord net correspondant à la tumeur. Cet examen naturellement n'est pas recommandé en cas d'hypertension intracrânienne.

La circulation du liquide céphalo rachidien parcourant successivement les ventricules latéraux, le III^e et le IV^e ventricules enfin, l'injection d'un traceur par voie ventriculaire permettra de visualiser, tout d'abord le degré d'hydroisie, et enfin un éventuel blocage de cette circulation en indiquant le niveau de ce blocage. Elle pourra même donner parfois une indication sur la nature de la tumeur, les lésions kystiques ne se remplissant pas, même par diffusion retardée.

Conclusion :

Cette méthode, en raison de son caractère très récent n'a été utilisée comme moyen d'investigation dans aucune des observations de kyste épidermoïde du IV^e ventricule que nous avons pu regrouper.

Dans les cas où elles mettraient en évidence, à la fois un blocage des voies d'écoulement, et une masse tumorale envahissant la fosse postérieure, on pourrait, devant cette image de tumeur étendue et suivant les données de l'évolution des signes cliniques de ces malades, évoquer le diagnostic de kyste épidermoïde.

De toute façon, si dans la plupart des cas cette méthode n'apporte pas de diagnostic précis dans l'état actuel de nos connaissances, elle reste tout de même facile et surtout peu douloureuse, permettant d'orienter le diagnostic et les examens complémentaires à poursuivre.

/V - SCINTIGRAPHIE CEREBRALE/

Le diagnostic de processus expansif endocranien à l'aide d'isotopes radio-actifs injectés dans le sang est établi d'après certaines caractéristiques particulières du tissu tumoral permettant l'accumulation dans la tumeur de substances qui, habituellement, ne pénètrent pas dans le tissu cérébral normal.

Cette pénétration est due, soit à des altérations de la barrière héméo-encéphalique et à une augmentation de la perméabilité des membranes, des cellules, des noyaux, des mitochondries et des microsomes ; soit à une vascularisation accrue présentée par certaines tumeurs, ce facteur y permettant l'accumulation éventuelle de molécules présentes dans le sang.

L'intérêt de cette méthode dans l'étude des processus pathologiques sous tentoriels a été longtemps controversé. La situation profonde et médiane des éléments encéphaliques, la présence et l'importance des formations sinusiennes, l'épaisseur du paquet musculaire de la nuque, paraissant autant de conditions anatomiques défavorables.

* Th. PLANIOL et coll. ont établi, qu'au prix de quelques modifications de la technique habituellement employée, l'exploration de la fosse postérieure était possible.

* FRIGENI et Coll. en 1967 ont fait une étude comparative de deux substances marquées pour les tumeurs de la fosse postérieure ; ils obtiennent les résultats suivants :

. avec la néohydrine Hg 203 : sur 38 cas, ils ont eu 33 résultats positifs soit 86 %.

. avec le technetium 99 : sur 6 cas, ils ont eu 4 résultats positifs soit 66 %.

* Plus récemment, MOODY et Coll. ont fait une étude sur 37 cas de tumeurs de la fosse postérieure en utilisant uniquement le Te 99.

Afin de bloquer la captation de pertechnate par les plexus choroïdes et la glande parotide, ils administrent à leurs malades, 10 minutes avant la première injection de l'isotope, une dose de perchlorate, de 0,5 g à 1 g. En effet, comme l'ont bien montré MANDEL et Coll., les plexus choroïdes sont très bien visualisés au cours de cet examen et risquent, s'ils ne sont pas reconnus, de donner un diagnostic erroné.

Pour MOODY et Coll., les résultats sont positifs dans 78 % des cas, et si l'on compte ceux où la lésion a été simplement suspectée le résultat monte à 84 %.

Type de tumeurs	total	positif	suspicion	négatif
Neurinome du VIII	12	10	1	1
Métastase	7	6	0	1
Astrocytome de l'enfant	7	6	0	1
Médulloblastome	2	0	1	1
Ependymome	2	2	0	0
Hémangioblastome	2	1	0	1
Cholestéatome	1	0	0	1
Méningiome	4	4	0	1
TOTAL	37	29	2	6

Nous obtenons donc comme résultats pour les cholestéatomes (kystes épidermoïdes ou dermoïdes non précisés) :

Pour MOODY : 1 cholestéatome de la fosse postérieure : 1 résultat négatif.

Pour Th. PLANIOL : 8 cholestéatomes sus tentoriels : 1 résultat positif ; 7 résultats négatifs.

Nous pensons que le résultat positif de Th. PLANIOL devait correspondre à un kyste dermoïde.

En effet nous n'avons retrouvé qu'une seule autre fois une scintigraphie positive pour un "cholestéatome" : il s'agit d'une observation de BOGDANOWICZ où l'examen montrait une surface bien circonscrite au milieu et à la partie antérieure de la fosse postérieure, et où l'intervention permit de découvrir un kyste dermoïde du IV^e ventricule.

Mais même si la scintigraphie est négative dans les cas de kyste épidermoïde, elle reste très intéressante. Comme nous l'avons vu plus haut, beaucoup de tumeurs de la fosse postérieure sont radio fixiantes ; et la négativité de cet examen, si elle n'exclut pas formellement les tumeurs telles que méningiomes, métastases ou neurinomes, permet d'orienter fortement le diagnostic vers un autre type de tumeur.

O

O O

EXAMENS NEURORADIOLOGIQUES

---oOo---

I - RADIOGRAPHIES STANDARDS DU CRANE

Les renseignements fournis par la radiographie simple du crâne dans le diagnostic des kystes épidermoïdes du IV^e ventricule, nous paraît sans intérêt véritable.

Alors que dans d'autres localisations de kystes épidermoïdes, cet examen apporte parfois de précieux renseignements, dans les cas des kystes épidermoïdes du IV^e ventricule, les seules modifications trouvées, sont celles provoquées par l'hypertension intracranienne et ceci dans quelques observations :

- . soit modification de la selle turcique avec érosion et amincissement du dorsum sellae.

- . soit impressions digitiformes retrouvées sur tout le crâne et qui sembleraient prouver qu'il s'agissait d'une hypertension intracranienne ancienne chez un malade de 44 ans et dont la symptomatologie ne remontait qu'à 17 mois.

On a longtemps discuté de la présence possible de calcification des kystes épidermoïdes, soit au niveau de la paroi, soit à

l'intérieur.

LE POIRE et PERTHUISET la niait même. La seule observation faisant mention de cette particularité (celle de HORRAX), ne prouvant pas d'après eux sa réalité.

Nous avons retrouvé 3 observations mentionnant la présence de calcifications au niveau de la coque du kyste épidermoïde ; comme nous l'avons rappelé au chapitre d'anatomie pathologique.

Cette éventualité, que nous n'avons retrouvé dans aucune des observations de kyste épidermoïde du IV^e ventricule, est trop rare pour pouvoir aider à établir un diagnostic qu'elle égarerait plutôt.

/II - L'ANGIOGRAPHIE VERTEBRALE/

Elle permet, par l'injection d'un produit de contraste dans le système circulatoire, la visualisation du trajet des vaisseaux cérébraux : soit dans le territoire carotidien, soit dans le territoire vertébro-basilaire.

C'est en 1927 que EGAS MONIZ présenta pour la première fois cette technique à la Société Française de neurologie. Elle s'est, depuis cette date, beaucoup diversifiée, mais son intérêt n'a fait que croître.

Dans le cas des tumeurs de la fosse postérieure, et c'est vers ce diagnostic que nous oriente l'étude clinique des kystes épidermoïdes du IV^e ventricule, c'est plutôt à l'angiographie vertébrale que l'on fait appel, l'angiographie carotidienne, que nous rappellerons brièvement, n'a en effet aucun intérêt diagnostique.

A - L'angiographie carotidienne :

L'injection d'un produit de contraste (iodé le plus souvent) se fait en pratique courante par ponction directe de la carotide au cou.

Dans le cas d'une tumeur du IV^e ventricule, cet examen ne révélera que l'hydrocéphalie interne due au blocage ventriculaire. Ces images orienteront la poursuite des examens vers l'exploration de la fosse postérieure, dans le cas où la symptomatologie se bornerait à des troubles psychiques.

Elle ne semble pas avoir été pratiquée. Elle ne devrait montrer que :

de face : tension et rigidité de l'axe vasculaire médian,

de profil : déroulement des artères péricalleuses.

B - L'angiographie vertébrale :

La difficulté d'exploration de l'artère vertébrale est à l'origine des multiples méthodes proposées (au moins au nombre de quinze). Et cette multiplicité laisse à penser qu'aucune n'est parfaite. En fait, le neurologue dispose actuellement d'un éventail de procédés qui entre les mains d'un opérateur averti permet de les adapter à chaque cas.

1/ LES METHODES

a) On peut les classer en 3 grands groupes :

- Les techniques directes par ponction de l'artère vertébrale. Elles sont utilisées et recommandées par certains auteurs dont LINDGREN et TAKAHASHI.
- Les techniques indirectes par ponction d'un vaisseau à distance de l'artère vertébrale et injection de contraste à contre courant au niveau :
 - soit de l'artère axillaire,
 - soit de la sous clavière,
 - soit de la carotide

• Les techniques de cathétérisme de l'artère vertébrale

- soit au niveau des artères du membre supérieur,
- soit au niveau des artères du membre inférieur par voie aortique et fémorale selon la méthode de SELDINGER.

b) Choix de la méthode

Il devrait dépendre essentiellement de la clinique mais en réalité l'expérience et l'habitude de l'opérateur interviennent dans le choix.

- Lorsque la symptomatologie plaide en faveur d'une lésion de la fosse postérieure, la voie directe de LINDGREN donne des images très supérieures à celles des autres méthodes.

En effet, comme le soulignent TAKAHASKI et Coll., cette voie permet, avec une quantité peu importante de produit de contraste, un excellent remplissage. Et l'injection sélective de la vertébrale définit parfaitement les petits vaisseaux de la fosse postérieure. De plus le reflux du contraste à contre-courant dans la vertébrale contro-latérale, est parfois nécessaire pour mettre en évidence l'artère cérébelleuse postérieure et inférieure (A.C.P.I.), dont le trajet est si important à définir dans les tumeurs du IV^e ventricule. Enfin le temps d'examen est beaucoup plus court.

Mais on reproche à cette méthode de provoquer parfois des spasmes de l'artère vertébrale qui peuvent être responsables d'accidents neurologiques graves.

- Le cathétérisme sélectif de l'artère vertébrale par voie fémorale donne les mêmes images. Mais il vaut mieux l'utiliser chez le sujet jeune afin d'éviter un "ramonage" intempestif des artères.

- La voie la plus employée actuellement paraît être la ponction percutanée de l'artère humérale pratiquée du côté gauche, afin d'éviter la superposition gênante parfois, de l'opacification simultanée du système vertébral et carotidien.

C'est cette voie qui a été utilisée chez nos deux malades. Dans les autres observations elle n'a pas été précisée.

Une amélioration de cette technique a été proposée par HUANG et WOLFF : ils effectuent une angiographie vertébrale par voie brachiale en utilisant deux injections, à 1/4 de seconde de délai l'une de l'autre, et en comprimant fortement la carotide du côté gauche au cou, afin d'éviter son opacification. Avec cette méthode, ils visualisent le trajet des cérébelleuses inférieures des deux côtés. Ce qui permettra une étude symétrique et à peu près synchrone de ces artères.

Cette méthode devrait être intéressante pour l'exploration du IV^e ventricule.

- Une autre amélioration très importante a été apportée par les méthodes de soustraction qui suppriment les images osseuses se superposant aux imprégnations observées, en particulier en regard des rochers. Seules ces méthodes permettent l'analyse précise des vaisseaux de la fosse postérieure.

2/ ASPECT ANGIOGRAPHIQUE NORMAL DE LA FOSSE POSTERIEURE ET SES CRITERES :

a - Artériogramme

Nous insisterons surtout sur le trajet de l'artère cérébelleuse inférieure et sur la recherche des points repères.

- Pour le tronc basilaire, en effet :

On admet classiquement que son trajet préaxial, sur les clichés de face, est sinueux et rarement médian, mais que sa terminaison se fait presque toujours sur la ligne médiane (dans 75 % des cas selon LEMAN et COHADON). En fait il peut être le signe d'anomalies multiples, comme l'ont montré YASARGIL et KRAYENBUHL.

- On sait également que, comme l'ont souligné OECONOMOS et PROSALENTIS, le chandelier à deux branches, formé par les artères cérébelleuses supérieures sur les clichés de face, n'a pas physiologiquement un aspect symétrique ; et que de profil, le décalage en marche d'escalier des



Artériogramme normal de la fosse postérieure.

Section sagittale sur la fosse postérieure : diagramme du réseau artériel.

deux artères l'une par rapport à l'autre, se retrouve normalement dans 50 % des cas (pour les auteurs bordelais).

- La lecture du trajet de la cérébelleuse inférieure est beaucoup plus difficile. En effet, son trajet n'est pas reconnu, dans la moitié des cas pour LEIFER, et ses variations morphologiques étudiées par GREITZ et SJOGREN en 1963, restent assez déroutantes.

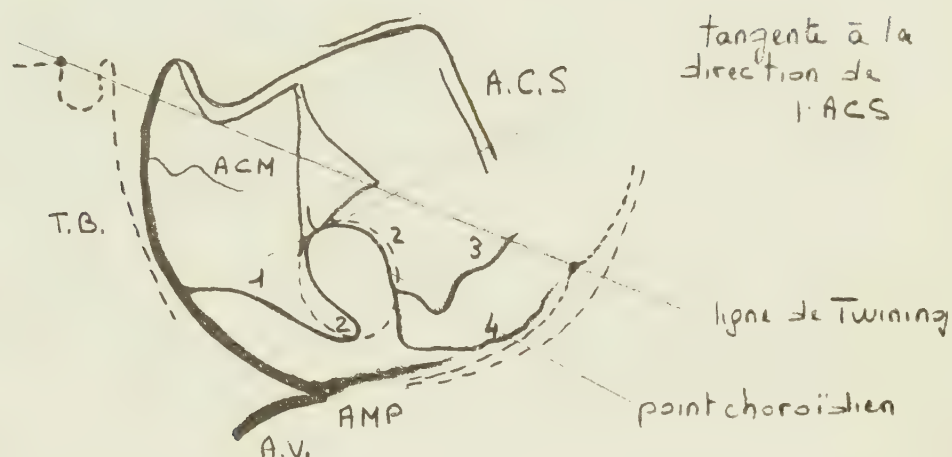
On peut la diviser en 3 segments :

- le premier segment ou segment préamygdalien se termine par une boucle dite caudale qui se situerait sous le pôle inférieur de l'amygdale. Pendant un certain temps, ce fut à son niveau que l'on recherchait un signe d'engagement amygdalien. Mais en fait, on sait aujourd'hui que le sommet de cette boucle peut dépasser vers le bas le plan du trou occipital sans qu'il y ait hernie.
- le deuxième segment ou segment amygdalien comprend à sa partie supéro-interne un point fixe capital formé par l'artère elle même au pôle supérieur de l'amygdale, et la naissance à ce niveau d'un ou de plusieurs petits rameaux destinés aux plexus choroïdes. C'est l'origine de ces rameaux qui permet de situer la paroi inférieure du toit du ventricule, c'est le point choroïdien.
Différentes méthodes ont été proposées pour situer ce point capital. Elles utilisent comme repère la ligne de TWINNING ; celle-ci peut être tracée entre l'apophyse clinoïde antérieure et la protubérance occipitale. Le IV^e ventricule se projette en regard du milieu de cette ligne.

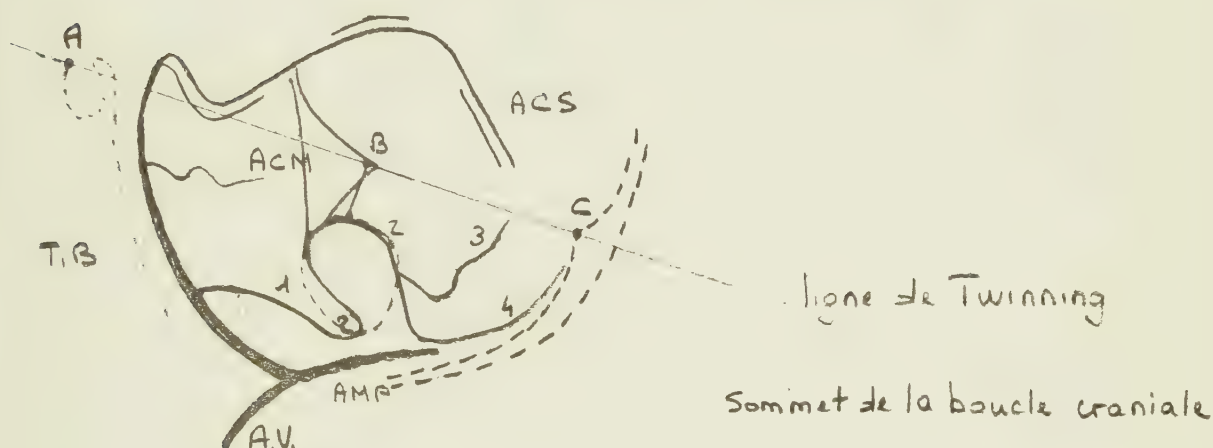
La comparaison entre le point choroïdien, et donc le siège du IV^e ventricule, permettra de suspecter les déplacements de celui-ci par rapport à la ligne de TWINNING.

Mais le point choroïdien n'est pas toujours visible, car la naissance des artères choroïdiennes n'est pas toujours définie. On a donc imaginé d'autres moyens de le déterminer :

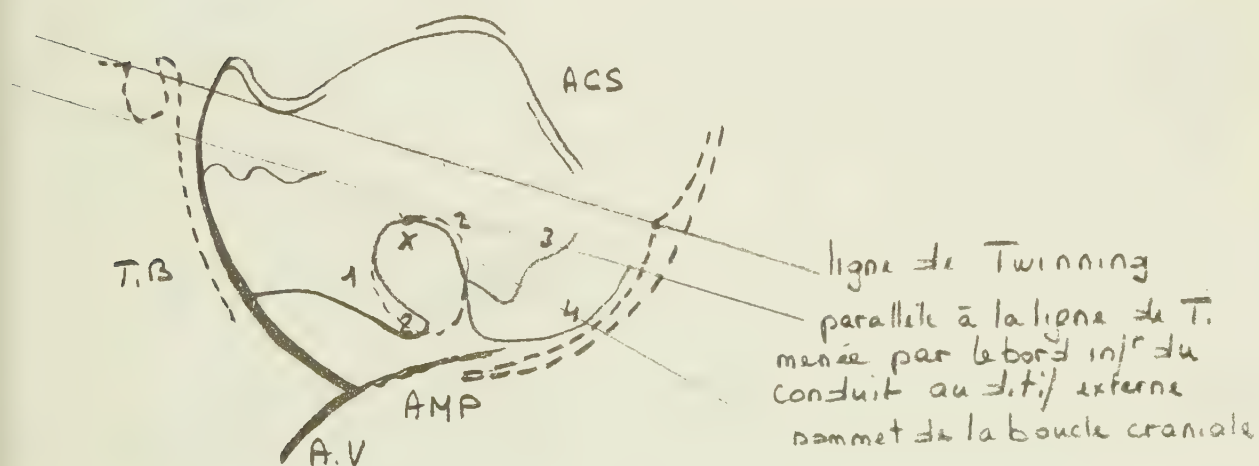
A. Repérage du point choroldien selon LEIFER



B. selon Huang, Newmann et Khilnani : $\frac{53}{100} \ll \frac{AB}{AC} \ll \frac{59}{100}$



C. Selon Huang, Newmann et Khilnani : repérage physiologique du sommet de la boucle craniale.



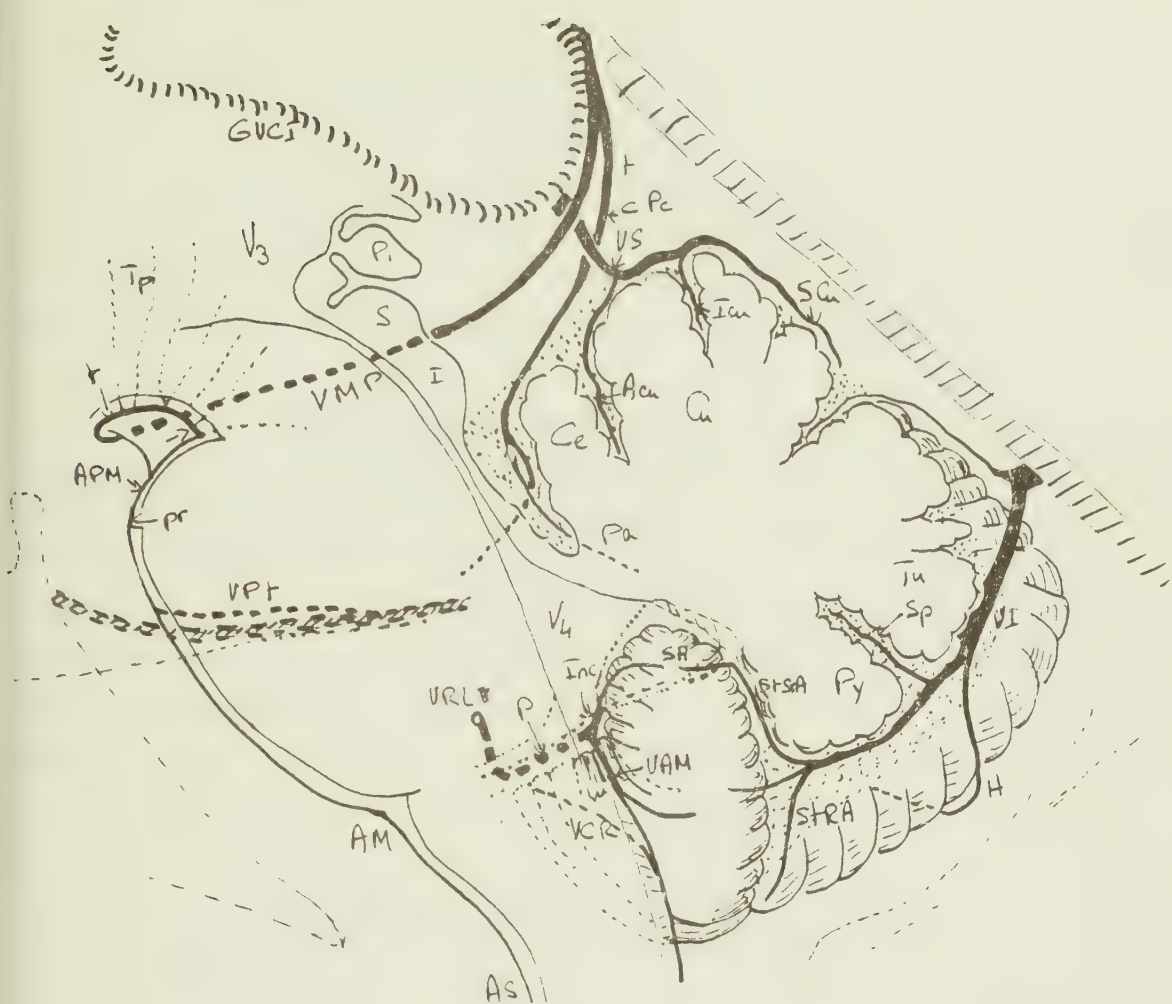
- tout d'abord LEIFER préconise de le déterminer "par la tangente à la boucle, tracée parallèlement à la direction des faces antéro-supérieures ou postéro-inférieures du vermis", elles-mêmes étant indiquées par la branche vermienne de l'artère cérébelleuse inférieure ou de l'artère cérébelleuse supérieure (schéma a).
- WOLFF, NEWMAN et KHILNANI proposent eux, pour situer ce point, d'abaisser une perpendiculaire partant du sommet de la boucle craniale sur la ligne de TWINNING et le rapport $\frac{AB}{AC}$ ainsi obtenu varie physiologiquement de $\frac{53}{100}$ à $\frac{59}{100}$ (schéma b)
- Et pour situer en hauteur le sommet de la boucle craniale, ces mêmes auteurs tracent une ligne parallèle à la ligne de TWINNING passant par le bord inférieur du conduit auditif interne. Physiologiquement le sommet de la boucle ne doit pas se situer plus de 1 mm en dessous de cette ligne (schéma c).

On peut concevoir dès maintenant l'intérêt de la connaissance de ce point dont les déplacements, soit vers l'avant, soit vers le haut ou en bas, soit en arrière, permettront de faire le diagnostic différentiel entre les néoformations situées en avant du plancher du IV^e ventricule et celles situées en arrière.

- Enfin, le dernier segment de la cérébelleuse postéro-inférieure ou segment post-amygdalien est constitué par deux branches, l'une vermienne, située 8 à 10 mm au-dessus de la table interne, l'autre hémisphérique parallèle à la précédente et située environ 5 mm en dessous, près de l'écaille occipitale.

b - Phlébogramme

Il était considéré jusqu'à ces dernières années comme ayant un intérêt secondaire. Les récents travaux de HUANG et WOLFF ont attiré



Phlébogramme normal de la fosse postérieure.

section sagittale sur la fosse postérieure : diagramme du réseau veineux.

l'attention sur la possibilité de sa lecture et l'intérêt qu'il pouvait avoir.

Mais toutes les veines n'ont pas le même intérêt. Seules celles présentant un trajet, des rapports, et une fréquence d'opacification angiographique constante peuvent retenir l'attention.

. Dans le groupe postérieur (selon la classification d'après leur sens de drainage proposée par HUANG et WOLFF), on s'attachera à repérer le trajet de la veine vermiennne inférieure. C'est en effet au niveau de l'angle formé par la veine vermiennne inférieure et sa branche amygdalienne postéro-supérieure que se trouve le point copulaire, repère fixe de cette veine selon HUANG, WOLFF et OKUDERA. Ce point est situé pour ces auteurs, environ 4 mm au-dessous et en arrière du milieu de la ligne joignant le bord antérieur du trou occipital au torcular. Il sera facilement déplacé par une néoformation se développant dans la région.

. Dans le groupe supérieur, c'est le trajet de la veine cérébelleuse précentrale qui permettra de visualiser une néoformation refoulant la partie supérieure du toit du IV^e ventricule. En effet, le premier segment de cette veine est parallèle à la valvule de VIEUSSSENS ; le deuxième segment, situé en avant du vermis est lui, convexe en avant. Ces deux premiers segments forment un angle caractéristique entre eux : l'angle colliculo-central situé entre les tubercules quadri-jumeaux inférieurs et le lobule central.

. Enfin, il est également intéressant de repérer la veine du recessus latéral du IV^e ventricule. Son premier segment étant en rapport direct avec la paroi externe du IV^e ventricule.

3/ ASPECTS ANGIOGRAPHIQUES DES TUMEURS DU IV^e VENTRICULE

Ces différents aspects ont été extrêmement bien décrits par HUANG et WOLFF en 1969.

Une tumeur se développant à l'intérieur du IV^e ventricule dilatera celui-ci : on aura donc un déplacement vers l'avant du plancher, et vers l'arrière des parois latérales et du toit. Si ce développement est anarchique, on pourra avoir des images asymétriques (obs. XXV).

a) Les images témoignant d'un phénomène d'engagement. Dans ce cas on verra l'A.C.P.I., prolabée vers la région cervicale cérébelleuse qu'elle contourne, décrire une courbe extra crânienne. Mais si cette image demeure un bon signe de tumeur de la fosse postérieure il faut parfois s'en méfier.

Ainsi, on peut l'observer également dans une malformation d'ARNOLD CHIARI ; de plus, comme l'a souligné LEMAN en 1967, cette boucle extra crâniale peut exister physiologiquement. Enfin il faut se méfier de l'extension vers le bas d'une tumeur du IV^e ventricule, éventualité assez fréquente pour WICKBOM et NANAFEE qui, sur 18 cas de tumeur du IV^e ventricule, ont constaté 7 fois une extension vers le foramen magnum. Nous l'avons retrouvé mentionné 2 fois, dans les observations n° 10 et 22.

b) Les images spécifiques de tumeur du IV^e ventricule : Certains déplacements de vaisseaux peuvent prendre un aspect considéré comme spécifique par HUANG et WOLFF :

- tout d'abord comme toute néoformation se développant en arrière d'un plan passant par le tronc cérébral, le tronc basilaire et la portion distale de l'artère vertébrale seront déplacés en avant.
- l'extension postérieure et inférieure de la tumeur comprimera la partie médiane de l'amygdale cérébelleuse qui sera considérablement étirée, et bombera de chaque côté en formant une image incurvée. Ce déplacement provoquera des changements de trajets de l'A.C.P.I. :
 - tout d'abord du segment médullaire :
 - la partie antérieure sera légèrement déplacée vers l'avant
 - la partie latérale se raccourcit



I Aspect angiographique artériel



II Aspect angiographique veineux

- la partie postérieure est elle aussi discrètement déplacée vers l'avant.
- le segment supra amygdalien est allongé suivant un axe antéro-postérieur, souvent surélevé (déplacement vers le haut du point choroïdien) et toujours déplacé latéralement.
- Le segment rétro-amygdalien est également déplacé vers l'arrière et la distance entre le segment médullaire postérieur et le segment rétro-amygdalien est considérablement augmentée.

Mais il existe parfois, physiologiquement, des déplacements des vaisseaux qui prendront, sous la poussée d'une tumeur, des trajets différents et donneront d'autres images.

- Témoignant de la poussée vers l'avant du plancher du IV^e ventricule, les vaisseaux se distribuant à la face antérieure du tronc cérébral seront tous déplacés en avant.
- Enfin, au niveau du toit, les vaisseaux, et essentiellement les veines se trouvant à ce niveau seront déplacés en arrière.
- Le premier segment de la veine cérébelleuse précentrale et de ses branches est soulevé et déplacé vers l'arrière, et il y a une élévation du point colliculo-central.
- La veine vermienne supérieure se déplacera vers l'arrière et en haut vers la tente ; elle aura parfois un trajet plus anguleux au sommet du cervelet.
- l'artère cérébelleuse supérieure sera déplacée vers le haut et en arrière et prendra un trajet incurvé. Le segment vermien de l'artère cérébelleuse supérieure est déplacée en arrière.
- Enfin, entraîné par la croissance de la tumeur, la partie inférieure du vermis, est considérablement étalé transversalement, et entraîné vers l'arrière, déplaçant toujours le point copulaire vers l'arrière.

Ce point pourra être également déplacé plus ou moins vers le haut, suivant le degré de protusion de la tumeur dans la grande citerne.

- Enfin, les vaisseaux longeant les parois du IV^e ventricule sont déplacés latéralement. En particulier la veine du recessus latéral du IV^e ventricule voit ses différents segments déplacés ; normalement, elle se projette de face au milieu des branches de la veine pétreuse ; dans le cas d'une néoformation envahissant le IV^e ventricule elle deviendra latérale par rapport à la dernière branche de la pétreuse.

c) Existe-t-il des critères spécifiques dans le cas des kystes épidermoïdes ?

Nous n'avons pas retrouvé dans la littérature d'arguments en faveur de la différenciation des kystes épidermoïdes du IV^e ventricule.

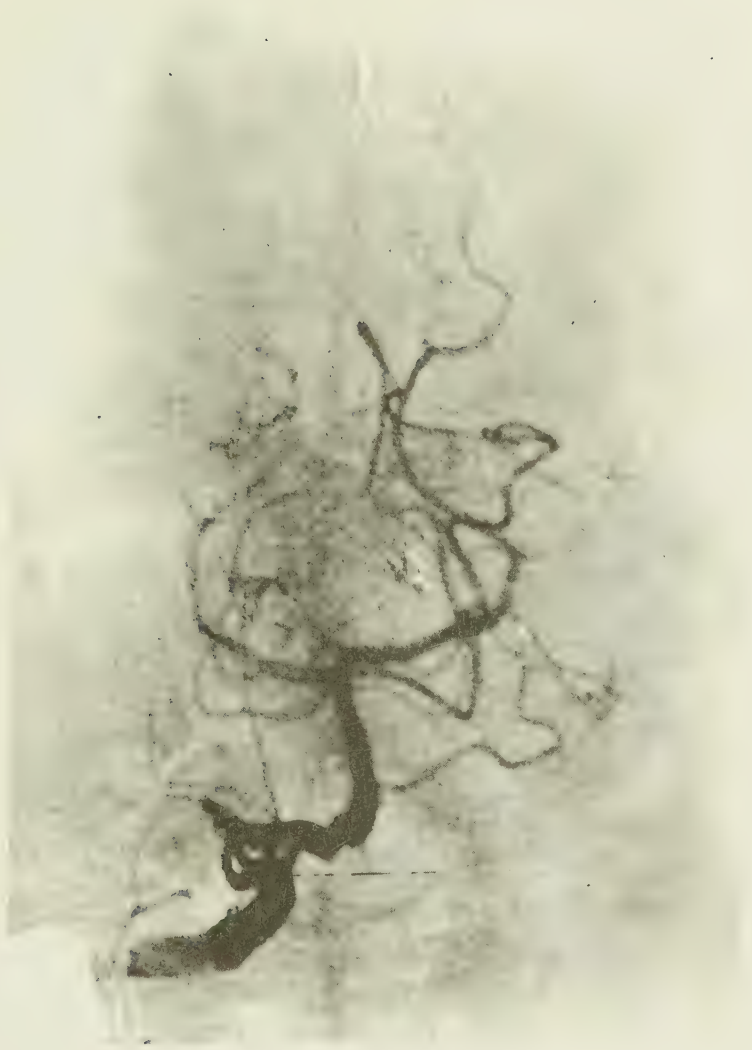
Ceci est confirmé par l'étude de nos deux observations (compte rendu fait par le Docteur BONNEVILLE).

Observation n° XXIV

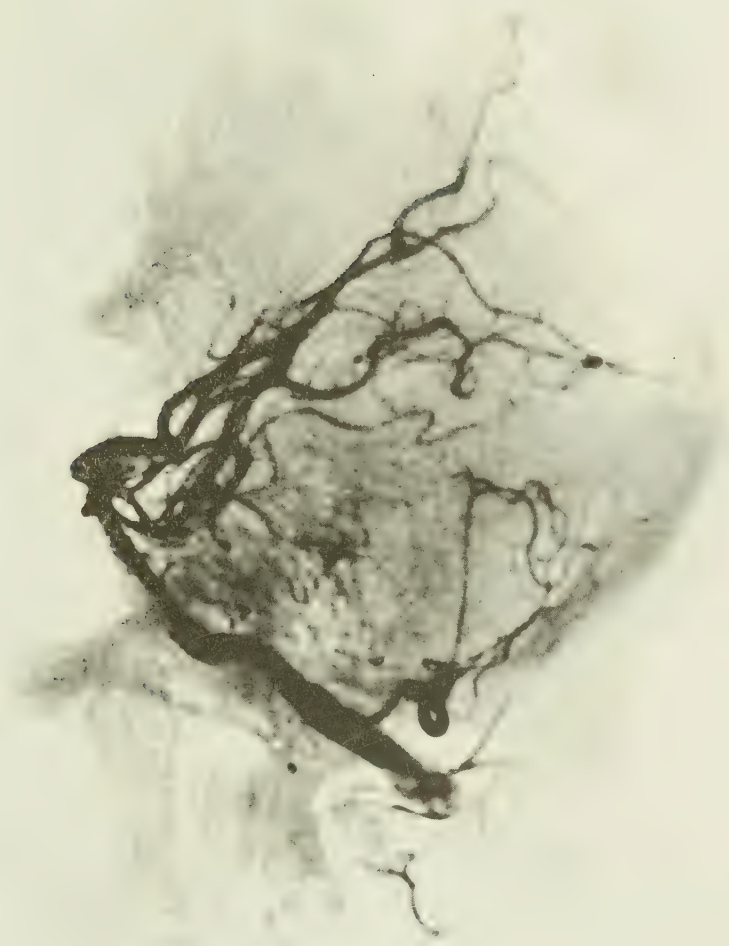
- . Artériographie cérébrale gauche : injection assez médiocre du système vertébro basilaire et en particulier de l'A.C.P.I.
 - tronc basilaire plaqué contre le clivus, on ne dispose pas de temps veineux interprétable.
 - de face, le segment postéro-médullaire de l'A.C.P.I. semble réfoulé latéralement vers la gauche, en faveur d'un écartement des amygdales.

Observation n° XXV

- . Artériographie vertébrale gauche. Clichés de sous-traction :
 - de face : aspect fortement tassé en avant et en bas des 2 premiers segments prémédullaires et latéromédullaires de l'artère cérébelleuse postéro-inférieure. Le segment postéro-médullaire de l'A.C.P.I. est fortement étiré et refoulé vers la gauche.

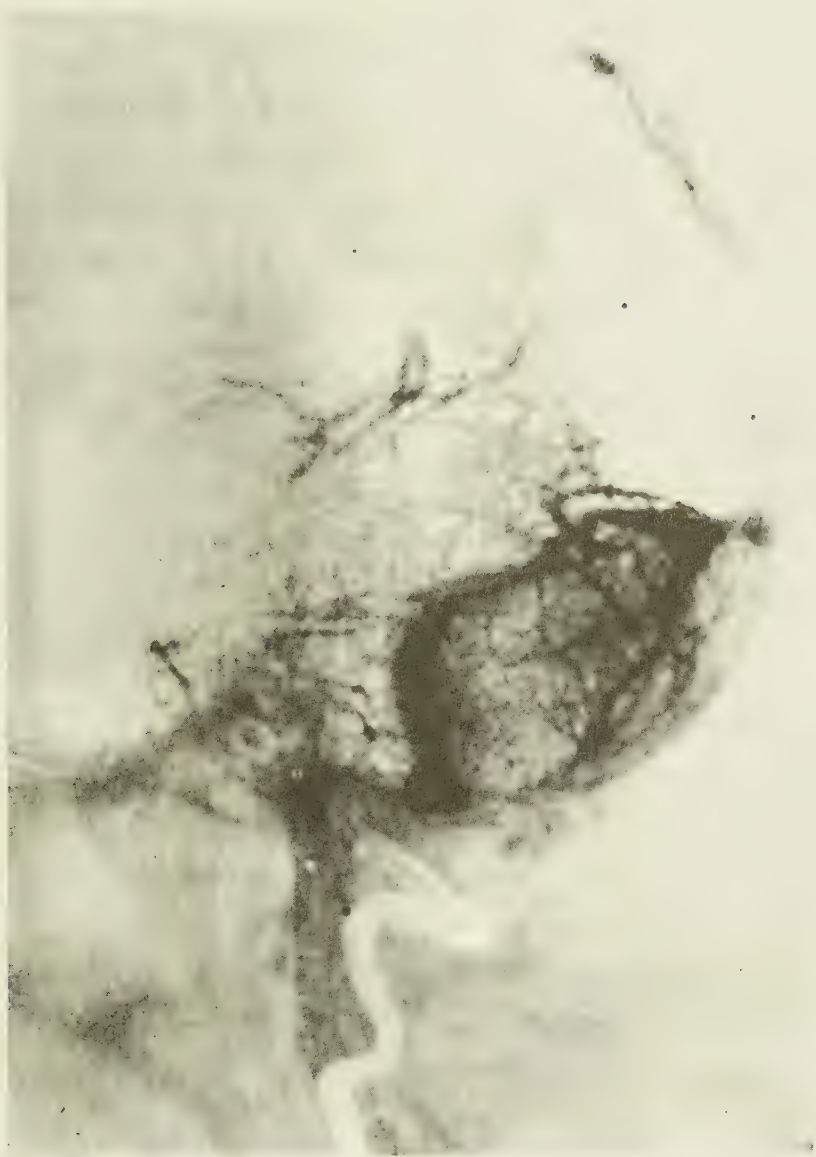


Observation n° 25 ; Artériographie vertébrale cliché de soustraction de tace
temps artériel.
Aspect tassé en Avant et en bas des deux premiers seg-
ments, premedullaire et latéro médullaire de l'ACPI .
Segment postero médullaire ~~étiré~~ étiré et refoulé à gauche.



Observation n° 25 : Artériographie vertébrale cliché de soustraction de profil temps artériel.

Tronc basilaire plaqué contre le clivus. Les deux premiers segments de l'ACPI sont écrasés en bas et en avant le troisième segment est fortement étiré. point choroïdien refoulé en arrière.



Observation n° 25 : Artériographie vertébrale cliché de soustraction de profil
temps veineux.
Veine porto mésencéphalique antérieure plaqué contre le clivus
bord postero supérieur du cervelet, dessiné par les veines est
nettement convexe vers le haut.
Veine précentrale soulevée. Point capulaire refoulé en arrière.

- de profil : la fosse postérieure paraît "pleine", le tronc basilaire est plaqué contre le clivus de même que la veine ponto mésentérique antérieure. Le bord postéro-supérieur du cervelet, dessiné par les veines, est nettement convexe vers le haut. Les deux premiers segments de l'A.C.P.I. sont écrasés en bas et en avant, tandis que le troisième segment, postéro-médullaire est fortement étiré.
- veine précentrale soulevée.
- point copulaire et point choroïdien refoulés en arrière.

Nous sommes en présence d'une variante anatomique de l'A.C.P.I. Le refoulement postérieur du segment postéro-médullaire pourrait aussi bien évoquer une tumeur du tronc. Mais le point essentiel est la latéralisation très marquée de ce segment qui signe l'écartement des deux amygdales, caractéristique d'une tumeur du IV^e ventricule.

- On voit donc que les déplacements physiologiques du trajet de l'A.C.P.I. peuvent induire en erreur s'ils ne sont pas connus. Et qu'enfin une mauvaise injection du système vertébro-basilaire peut ne pas donner d'images suffisamment précises pouvant aider le diagnostic à être posé.

d) Le diagnostic d'une tumeur du IV^e ventricule repose donc

sur :

- temps artériel :
 - . tronc basilaire et portion distale de l'artère vertébrale déplacés en avant.
 - . A.C.P.I. : 1^{er} segment déplacé vers l'avant ; point choroïdien surélevé ; 3^e et 4^e segments déplacés en arrière.
 - . Artère cérébelleuse supérieure incurvée vers le haut.
- temps veineux :
 - . élévation du point colliculo central
 - . point copulaire déplacé vers l'arrière
 - . déplacement latéral de la veine du recessus latéral du IV^e ventricule

4/ LE DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL ANGIOGRAPHIQUE EST PARFOIS DIFFICILE AVEC CERTAINES TUMEURS :

La visualisation du point repère choroïdien au niveau du pôle antéro-supérieur de l'amygdale permettra de différencier les néoformations cérébelleuses qui le feront basculer vers l'avant, des néoformations antérieures au plan frontal passant par le toit qui le feront basculer vers l'arrière.

a) Parmi les différentes tumeurs se développant aux dépens des parois du IV^e ventricule :

- . C'est le diagnostic différentiel avec une tumeur du tronc cérébral qui sera le plus difficile à faire.
 Dans ce cas, on devra s'attacher à repérer le déplacement supra-amygdalien et rétro-amygdalien supérieur qui sera alors minime.
 De profil le segment médullaire postérieur de l'artère cérébelleuse postéro inférieure sera déplacé vers l'arrière considérablement.
 En d'autres termes le diamètre antéro-postérieur du corps de l'amygdale cérébelleuse indiqué par la distance entre le segment médullaire postérieur et le segment rétro-amygdalien supérieur de l'artère, est considérablement augmenté dans les tumeurs du IV^e ventricule, alors que dans les tumeurs du tronc, cette distance peut être soit diminuée, soit dans les limites de la normale.
- . Les tumeurs de la ligne médiane pourront être également difficiles à différencier :
 - sur les clichés de profil, une tumeur de l'amygdale cérébelleuse peut imiter une tumeur du IV^e ventricule. Mais de face il y a un déplacement marqué des structures médianes ; et les vaisseaux courant sur ces structures médianes de l'amygdale, seront considérablement déplacés du côté opposé.
 - dans le cas d'une tumeur vermienne, l'artère et la veine cérébelleuse précentrale, le segment vermien et le segment rétro-amygdalien supérieur de l'A.C.P.I. seront déplacés antérieurement au lieu de postérieurement.

- Enfin, il sera facile d'éliminer un ventricule élargi par une hydrocéphalie communicante. Le bombement latéral marqué de la cérébelleuse inférieure étant alors absent.
- Si le développement tumoral se fait en arrière du plan sagittal passant par le toit du IV^e ventricule, comme dans les tumeurs cérébelleuses, la projection du point repère par rapport à la ligne de TWINNING se fait en avant du milieu de celle-ci dans la moitié des cas. Dans l'autre moitié, elle reste dans les limites de la normale.

b) Pour les autres tumeurs de la fosse postérieure le diagnostic sera moins difficile :

- en particulier dans les tumeurs de l'angle, le déplacement du point repère en arrière de la ligne de TWINNING est spécifique de ces néoformations dans 2/3 des cas pour LEMAN.

Mais on trouve en plus, de face, des modifications du segment proximal de l'artère cérébelleuse supérieure. Ces modifications, étudiées par PROSALENTIS dans sa thèse, (Athènes) sont très différentes des asymétries que l'on peut observer au niveau de ce segment à l'état normal. Le segment proximal de l'artère peut réaliser un aspect soit cassé, soit redressé, soit intermédiaire, que l'on retrouverait dans 80 % des neurinomes (LEIFER).

Enfin, une tumeur latérale provoquera une déviation de la bifurcation du tronc basilaire. (Mais cet aspect peut être physiologique dans 25 % des cas).

CONCLUSION :

L'angiographie vertébrale permet donc, mais pas toujours, de faire un diagnostic de localisation précise. Etant donné les difficultés d'une bonne injection de tout le système vertébro basilaire, et les grandes variations du trajet physiologique de ces vaisseaux, les indications données par cet examen, parfois, ne seront pas suffisantes. Seuls les déplacements très asymétriques des vaisseaux au niveau du IV^e ventricule

(alors que les tumeurs de cette région ont normalement un développement bilatéral à peu près symétrique) pourraient peut-être faire évoquer le diagnostic de kyste épidermoïde.

De toute façon, c'est aux examens de contraste ventriculaire qu'il appartient de faire le diagnostic. C'est la ventriculographie à produit de contraste qui paraît à nos yeux l'examen majeur. Car non seulement elle permet d'affirmer le blocage du IV^e ventricule, mais certaines images particulières au niveau de l'arrêt du produit de contraste devraient permettre de préciser la nature même de la tumeur responsable.

/III - EXPLORATION RADIOGRAPHIQUE DES CAVITES CENTRICULAIRES/

Depuis que DANDY pratiqua, en 1918, la première insufflation ventriculaire par voie transcranio-cérébrale (ventriculographie gazeuse), les techniques pneumographiques n'ont cessé d'évoluer. Elles ont été très améliorées et permettent maintenant d'obtenir de très belles images, parfois d'un intérêt diagnostic considérable comme nous le verrons et ceci sans danger pour le malade.

A/ - LES METHODES

1/ Les différentes méthodes actuellement utilisées :

a - Encéphalographie gazeuse fractionnée

Elle permet la visualisation des cavités ventriculaires et des cavités cisternales péri-cérébrales par l'injection d'air, soit par voie lombaire plus souvent, soit par voie occipitale.

b - Ventriculographie

L'injection du contraste se fait par voie ventriculaire.

• soit un contraste gazeux :

- méthode tête basse préconisée d'abord par ZIEDSES des PLANTES puis par les auteurs Lillois (LAINE, RIFF et GALIBERT).
- modifiée récemment par A. CALABRO (1969) : injection tête basse mais malade en procubitus.

• soit un contraste opaque :

Techniques dérivées de celle de LYSHOLM

- produit iodé liposoluble
- produit hydrosoluble (DIMER)

2/ Choix des méthodes :

- a - L'encéphalographie gazeuse ne devrait pas en principe être réalisée, étant donné le contexte d'hypertension intra crânienne.

Mais celle-ci, nous l'avons vu, n'existe pas toujours; et nous avons vu réaliser cet examen dans quatre observations (n° 16 - 18 - 22 et 23).

Il peut être intéressant, dans le cas où le blocage ventriculaire incomplet permet à l'air de dessiner les contours de la masse intra-ventriculaire (obs. n° 16) et peut indiquer s'il y a extension de la tumeur hors du ventricule vers les angles ponto-cérébelleux et même vers le trou occipital et le canal rachidien (éventualité fréquente pour les tumeurs du IV^e ventricule selon EPSTEIN).

b - La ventriculographie

Elle seule permet la visualisation des cavités ventriculaires III^e ventricule, aqueduc et IV^e ventricule, lors d'un blocage complet à l'écoulement du liquide céphalo-rachidien, ainsi que l'aspect de ce blocage. Elle est donc indiquée dans tous les cas d'hydrocéphalie obstructive, en particulier dans les cas de tumeurs de la fosse postérieure avec blocage irréductible du trou de Magendie.

- La méthode par contraste gazeux :

Tête basse, qui avait le très grand avantage de ne nécessiter qu'une injection d'air de quelques centimètres-cube était cependant très inconfortable pour le malade. Pratiquée en procubitus, différents mouvements de déflexion de la tête amenant l'air jusqu'au IV^e ventricule, elle permet en outre l'étude des espaces sous-arachnoïdiens, s'il n'y a pas de blocage ventriculaire.

- Mais c'est incontestablement la ventriculographie à produit de contraste iodé qui est la plus utilisée jusqu'à maintenant. Elle a en effet l'avantage d'une technique simple, et surtout, d'un excellent contraste radiographique. L'huile iodée étant un contraste lourd se prêt à des manœuvres simples de progression. Enfin, elle arrive à progresser à travers un obstacle incomplet, contrairement au contraste aérien.

Sur les 14 malades chez qui une ventriculographie a été pratiquée, on ne précise que 3 fois qu'il s'agit d'une ventriculographie lipiodolée (obs. 20 - 21 - 22) mais nous pensons qu'elle a été faite beaucoup plus souvent.

Elle a pourtant quelques inconvénients, dont celui de la longue résorption du produit qui peut parfois favoriser ultérieurement le développement d'une arachnoïdite.

- Très récemment l'introduction de produits hydrosolubles comme le Dimer qui se résorbent spontanément, ont supprimé cet inconvénient. Les images fournies sont un peu moins contrastées mais probablement plus fines. C'est cette méthode que nous avons utilisé chez nos deux malades.

- Naturellement on complètera ces différentes méthodes par l'utilisation systématique de :

- La tomographie :

. soit en balayage linéaire horizontal, pour l'étude du premier cliché encéphalographique dans le plan sagittal médian de la fosse postérieure (comme le préconisent ALBERTI - ANDREWS et WILSON en 1969).

. soit en balayage hypocycloïde. Cette dernière méthode est recommandée par DAVID et METZGER, et également AMUNDSEN. Elle nécessite un matériel spécial et une prémédication pour éviter les vomissements, mais donne de magnifiques clichés de la fosse postérieure dans le plan frontal.

- Le contrôle télévisé et l'amplificateur de brillance : qui permettent de choisir et de photographier les clichés les plus intéressants.

- Enfin la soustraction des images encéphalographiques et ventriculographiques.

RUGGIERO et MAZZECURATI en 1969 ont présenté un nouvel appareillage. Mais ils insistaient encore sur les difficultés rencontrées. Pour l'instant, cette technique n'est utile que pour bien différencier l'espace sous arachnoïdien du système ventriculaire, et son emploi n'est pas encore courant.

B/ LES RESULTATS

1/ Les renseignements donnés par l'encéphalographie :

Dans les quelques cas où cet examen a été fait, malgré ou en l'absence d'hypertension intracrânienne, et dans les cas où l'air a franchi le trou de Magendie malgré l'obstruction partielle du IV^e ventricule, les données ont été les suivantes :

Observation 23 : blocage ventriculaire - pas de passage de l'air.

Observation 22 : examen arrêté dès la visualisation de ce qui semblait être un engagement amygdalien.

Observation 18 : passage de l'air mettant en évidence un aplatissement de la citerne interpédonculaire.

Observation 16 : images typiques d'un kyste épidermoïde du IV^e ventricule.

a - Images des hernies amygdaliennes :

L'observation de ce signe doit bien entendu faire suspendre immédiatement l'examen comme cela a été fait dans l'observation 22 de DAVID.

Mais il faut préciser tout de même que, dans les cas particuliers des tumeurs du IV^e ventricule, le pôle inférieur de la tumeur descendant dans le trou occipital peut donner la même image. C'est ce qui s'est passé dans l'observation de DAVID où l'intervention a rectifié le diagnostic. Et dans l'observation n° 16 de PATRIQUIN : "première injection d'air : mise en évidence d'une grande citerne d'aspect curieux et d'une masse dans le foramen magnum. On pense que ces deux images sont dûes à une même lésion plutôt qu'à une hernie amygdalienne et l'examen continue. Injection d'une plus grande quantité d'air qui cerne les contours d'une masse localisée sur la ligne médiane. Nouvelle injection d'air : la masse occupe entièrement le IV^e ventricule et est dispersée, permettant à des bulles de gaz de se nicher entre les lobules de la tumeur".

Cette image est très évocatrice.

b - Images directes de la tumeur :

Comme on vient de le voir, cet examen peut donc permettre à l'air de circonscrire complètement la néoformation qui apparaît en négatif dans un IV^e ventricule bien injecté, et peut donner un aspect caractéristique qui permettra le diagnostic différentiel entre différentes

tumeurs du IV^e ventricule comme le papillome des plexus choroïdes (qui se manifeste par une masse polyclinique en choux-fleur) et l'hémangioblastome.

c - Les images indirectes de compression et de déformation des espaces sous arachnoïdiens :

- dans l'observation 18, le compte rendu de l'examen pneumoencéphalographique fait état d'un aplatissement de la citerne interpédunculaire.
- les signes indirectes classiques d'une tumeur du IV^e ventricule seront :
 - soit un écrasement de la citerne prébulbaire et prépontique.
 - soit une coudure de la lame quadrigéminal
 - soit un soulèvement de la lame.

La visualisation des citernes de la base pourrait être d'un grand intérêt ; en particulier pour le diagnostic différentiel avec les autres tumeurs de la région.

Mais nous l'avons vu, elle se fait rarement.

Bien que cette méthode soit, en principe, contrindiquée, il faut bien reconnaître que, dans les observations de la littérature, c'est presque toujours par cette technique d'encéphalographie gazeuse fractionnée que furent obtenues des images suffisamment nettes pour que le diagnostic exact soit posé avant l'intervention.

2/ Renseignements apportés par la ventriculographie :

Cet examen que l'on fait maintenant systématiquement devant toute suspicion de néoformation de la fosse postérieure entraînant un blocage liquidien ne présente pas d'inconvénients majeurs pour le malade.

Les images obtenues sont les suivantes :

a - la plupart du temps, ce seront des images banales de tumeur du IV^e ventricule.

• dans nos observations : Cf clichés ci-joint

n° XXIV : gros ventricule à contenu inhomogène - coudure de l'aqueduc.

n° XXV : de profil : hydrocéphalie - coudure de l'aqueduc - le IV^e ventricule est étalé d'avant en arrière et contient une ~~masse~~ volumineuse à contour mamelonné - pas de passage par le trou de Magendie.

de face : partie supérieure du IV^e ventricule étalé, davantage soulevé du côté gauche.

• dans les autres observations :

Observation n° 8 d'ASKENAZY : dilatation ventriculaire symétrique - le III^e ventricule injecté dans sa totalité est dilaté mais non dévié - l'aqueduc de sylvius dilaté semble se continuer avec le IV^e ventricule qui lui est amputé à son extrémité supérieure - tumeur du IV^e ventricule sans doute.

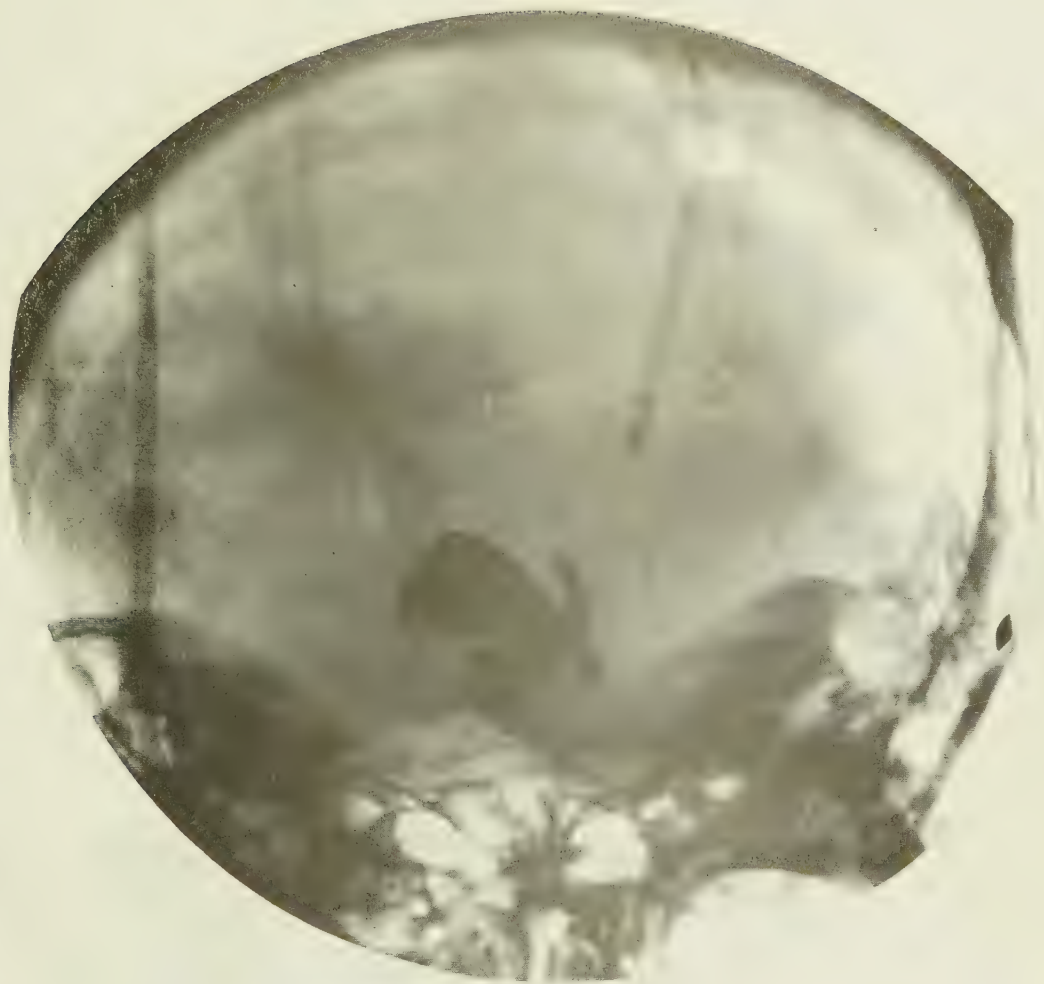
Observation n° 9 de PATRIQUIN : absence de déplacement de l'aqueduc - lésion de la ligne médiane et foramen de Magendie perméable suggèrent une tumeur du IV^e ventricule.

Observation n° 10 de PATRIQUIN : grosse masse lobulée occupant le IV^e ventricule, mais laissant perméable le trou de Magendie.

Observation n° 15 de PATRIQUIN : masse régulière dans le IV^e ventricule.

Observation n° 17 d'OBRADOR : blocage ventriculaire - hydrocéphalie symétrique.

Observation n° 18 de SCHNEIDER : masse pénétrant dans le IV^e ventricule.



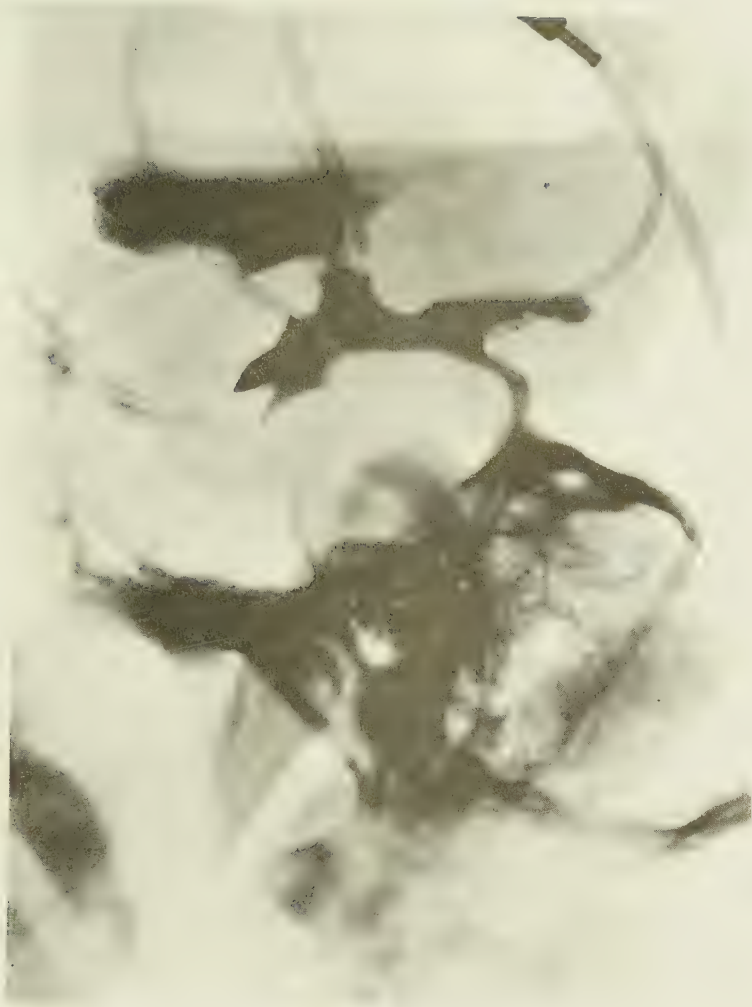
Observation n° 24 : Ventriculographie au Dimer - cliché de face
Gros IV° ventricule d'aspect inhomogène.



Observation n° 24 : Ventriculographie au Dimer cliché de profil (tomographie)
Masse dans le IV° ventricule - coudure de l'aqueduc.



Observation n° 25 : Ventriculographie au Dimer cliché de face
Partie supérieure du IV° ventricule étalée et davantage
soulevée du côté gauche.



Observation n° 25 : ventriculographie au Dimer cliché de profil.

Hydrocéphalie - coudure de l'aqueduc IV^e ventricule étalé
d'avant en arrière, contenant une masse volumineuse à contour
mamelonnée.

Observation n° 20 de LEMAN : quelques mois après, les auteurs observent les mêmes images et portent donc le diagnostic de kyste épidermoïde.

Observation n° 23 de PEPUS : dilatation modérée des ventricules latéraux et du IIIè ventricule. L'aqueduc de Sylvius et la partie adjacente du IVè ventricule sont très dilatés et refoulés antérieurement par une masse pénétrant dans le IVè ventricule.

On a donc différents types d'images :

- soit directes de la tumeur, sous forme d'une masse , irrégulière et mamelonnée, occupant le IVè ventricule qui est en général très dilaté. Il n'y a pas de déviation latérale du système ventriculaire qui par contre est refoulé vers le haut.
- soit indirectes (dilatation du IIIè ventricule et parfois de l'aqueduc), témoignant de l'hydrocéphalie.

Une seule fois le diagnostic a été porté au vu de ces images. Mais c'est par analogie avec celles d'un malade porteur de cette lésion et vu quelques mois auparavant, que l'auteur a fait ce diagnostic ; mais il ne parle que d'aspect déchiqueté et irrégulier sans préciser si cet aspect correspondait aux images pathognomoniques classiques des kystes épidermoïdes.

b - Il existe en effet des signes spécifiques des kystes épidermoïdes :

C'est probablement la partie la plus importante de notre étude radiologique, car il semble bien exister des images qui seraient pathognomoniques de la variété histologique de la tumeur :

. HISTORIQUE :

La réalité de ces images a été longtemps controversée :

- en 1936, KERNOHAN et LOVE, établissent que jusqu'à cette date, aucun diagnostic pré-opératoire de kyste épidermoïde n'a été posé.
- Mais la même année, OLIVECRONA et TONNIS, et W. KRIEG décrivent un aspect typique encéphalographique des épidermoïdes intra-ventriculaires.
- Puis LINDGREN affirme que seules les localisations intra-ventriculaires peuvent donner cet aspect.
- en 1947, CHILDE et YOUNG arrivent à la même conclusion.
- en 1949, HAUSER et ELKINS regroupent 6 cas de kyste épidermoïde, dont le diagnostic a été ainsi posé et a été confirmé par l'intervention. Il y ajoute un septième cas personnel.
- Par contre, GRANT, en 1950, pense que le diagnostic pré-opératoire de cette variété de tumeur est impossible à faire. Il est toutefois intéressant de spécifier que sa série n'incluait pas de kyste épidermoïde intra-ventriculaire.
- dans les années qui suivent, la réalité de ces images est acceptée par tous les auteurs. LE POIRE et PERTHUISET, en 1957, pensaient pourtant qu'elles n'existaient pas au niveau du IV^e ventricule. Des observations publiées plus récemment (PATRIQUIN et Coll., B.L. PEAR, HUANG et WOLFF) confirment leur existence à ce niveau.

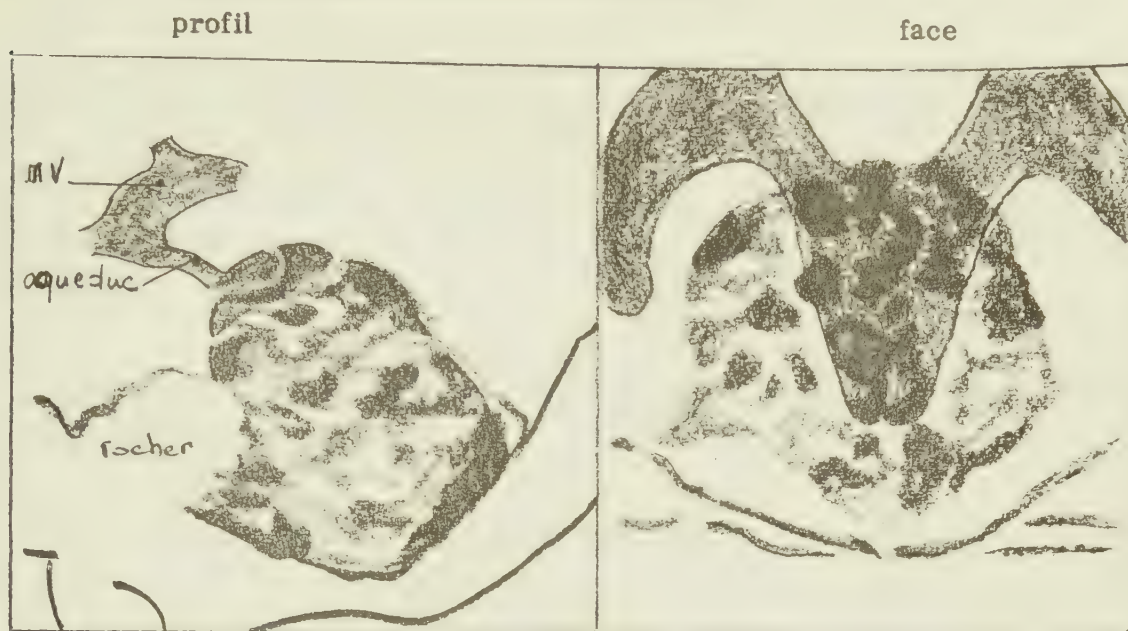
. DESCRIPTION DES IMAGES

- Ce sont des images d'aspect inhomogène, marécageuses, en "mie de pain", ou encore en "nide d'abeille" ou en "éponge".

Il est intéressant de constater à quel point les images sont semblables d'un cas à l'autre. Nous les avons trouvées décrites 2 fois sur les 16 fois où l'examen ventriculographique a été pratiqué :

- une fois par contraste gazeux : obs. 16 de PATRIQUIN : image d'une masse irrégulière sur laquelle se dispersent des bulles de gaz.

Image pneumoencéphalographiques caractéristiques d'un kyste Epidermoïde
du IV^e ventricule



(schéma reproduisant des clichés de Huang)

IV ventricule ballonné - extension de la tumeur dans la grande citerne et les recessus latéraux qui sont incorporés au corps du ventricule.

Images Ventriculographiques (Iode) caractéristiques d'un kyste Epidermoïde
du IV^e ventricule



(schéma reproduisant des clichés de Huang)

matériel opaque répandu dans les interstices de la tumeur. IV^e ventricule ballonné.

Cet aspect très particulier permet de porter le diagnostic exact.

- une fois par contraste huileux : obs. 22 de DAVID, qui permet de faire le diagnostic en montrant une image en mie de pain caractéristique.

- Ces images sont considérées comme pathognomoniques d'un kyste épidermoïde intra ventriculaire.

Elles n'ont pu prêter à confusion qu'une seule fois : c'est SHAPIRO qui, en 1950, avait incité à la prudence en rapportant un cas de glioblastome envahissant le IV^e ventricule et donnant les mêmes images. Mais RUGGIERO DILENGE et DAVID, en 1957, et au vu de ces clichés, pensent que l'interprétation donnée n'était pas tout à fait correcte : sur les clichés d'un de leur malade présentant un kyste épidermoïde du ventricule latéral, le contraste apparaît "éparpillé" comme s'il était contenu dans une série de bulles communiquant entre elles, mais finalement, assez distinctes. Alors que dans le cas du gliome, l'air apparaît accumulé de façon désordonnée dans de grosses cavités parenchymateuses.

L'origine de ces images a elle aussi été très controversée.

Sont-elles dues à l'accumulation du produit de contraste autour de la tumeur, ou à l'intérieur d'elles ?

WEINBERGER en 1938 contestait la présence de produit de contraste à l'intérieur de la tumeur et faisait remarquer en outre que son accumulation était importante surtout à la périphérie. Mais comment expliquer le fait que ces tumeurs donnent parfois des images banales, parfois des images typiques ?

SCHULTZE en 1936, sur six cas d'épidermoïdes intra-ventriculaires n'avait rencontré que trois fois un aspect typique ; et il émit l'idée que les épidermoïdes étaient entourés d'une très fine capsule qui pouvait éclater lors de leur croissance. Ceci permettrait l'issue du liquide céphalo-rachidien entre les lobules de la tumeur, et entraînerait

l'aspect caractéristique cité plus haut, quand l'air, ou le produit de contraste, se substituerait au liquide céphalo-rachidien pendant l'examen radiologique. Et il explique la seule visualisation du contour de la tumeur sans autre image caractéristique chez trois de ces malades, par le fait que cette capsule était intacte.

Pour donner cette image, il faut que le kyste ait un certain développement et soit en contact direct avec le liquide céphalo-rachidien, conditions parfaitement réalisées quand ils ont un développement intra-ventriculaire.

Actuellement, ces hypothèses sont admises. Elles semblent d'ailleurs prouvées par l'observation de DAVID : les clichés caractéristiques n'ont en effet été obtenus que six heures après l'injection de produit de contraste iodé. Et lors de l'intervention, l'opérateur retrouva au sein de la tumeur des amas de lipiodol mélangé aux débris de kératine.

CONCLUSIONS :

Pour conclure cette étude para-clinique, on peut dire que le diagnostic de kyste épidermoïde du IV^e ventricule qui sera évoqué devant un tableau d'hypertension intracrânienne de la fosse postérieure, accompagnée de signes témoignant d'une tumeur très expansive, et bien supportée, trouvera des arguments importants dans :

- 1/ l'isolement dans le liquide céphalo-rachidien (prélevé par ponction ventriculaire) de cellules épithéliales kératinisées, éventuellement accompagnées de cristaux de cholestérine.
- 2/ l'absence de fixation de produit radio-actif à la scintigraphie.
- 3/ la visualisation de déplacement de repères artériels et veineux de la fosse postérieure qui ne peuvent être dûs qu'à une néoformation située dans le IV^e ventricule.

- 4/ l'observation d'images très particulières du produit de contraste imprégnant un IVè ventricule bloqué, et dont l'aspect en "mie de pain" évoque la pénétration du produit à travers une effraction de la capsule tumorale, et son insinuation parmi les débris épithéliaux intra-tumoraux.

O
O O

observation	age	sexe	évol.	d'appel	évolution	IC	itemisp	verm.	crâniens	mus	voies long.	troubles psychiq.	mesurats
1 Hirts 1875	21	M	4 ans	céphalées paroxystiques	AV. bourd. oreille vertiges incont. ur.	+		?	AV		FMS du MID		découv. autopsie
2 Spillmann 1881	31	M	2 ans	céphalées	vertiges rotation diplopie doul. irradiantes	+	bilatér.	+	IX		déficit mot. G.		découv. aut.
3 Toché 1886	40 AV	M	7 ans	tr. équilibre	aphonie-dysarthrie		bilatér.	+	II III G V IX X myosis		sensibilisé		découv. aut.
4 Bostroem 1897	40	F	9 mois	tr. psychiques	gros. détérior. ment		+	+	VIII vest G XII		atrophie main D.	+++	
5 Ballance 1903	20	F	2 ans	chûtes			+	+	VIII vest G XII		sens. prof aux MS	obnub	D. C.
6 Bailey 1920	28	F	7 ans	démarche titub.	céphalées, vomis. AV bourd. oreil.	+	+	+	VIII cochl. et vest. ag.	+	R. O. T.	irrita. ++	autopsie Int: BR
7 Critchley 1928	37	M	2 ans	céphalées occipitales D	tr. de la marche AVD	+	+	+	VII	+			Int.: BR
8 Askenazy 1938	40	M	15 ans 3 ans	céphalées légères ↑	des céphalées A. V hémiparesie G	+	RAS à D ? à G	?	VII G	+	multid. paralysie G pyramidal G.	puerilis me	Int.: BR
9 Patriquin 1947	45	F	2 ans	hémiparesies D	céphalées occipita.	?	+ D		IX X XI XII à D.	+	hémiparesie D hypoalg. D.		Int.: ?
10 Patriquin 1950	23	M	1 an	Tr. équilibre	diplopie amaigr.	-	+ main G	+	VIII vest. G	+	sensibil. prof. G.		Int. ?
11 White 1957	26	F		HTIC		+		+					
12 White 1957	25	F	3 ans	céphalées		+		+					
13 Philippides 1957	32	M	1 an 1/2	céphalées vertigineuses diplopie		-?		+		+	hémipares.		Int.: 3R
14 Montrieul	47	M	2 ans	tr. équilibre		+	+	+					Int.: BR
15 Patriquin 1960	34	F	2 ans	"	céphalées paroxystiques amaigrissement	+	+	+	V				Int.: ?

16	Patrinquin 1960	35	F	2 ans	incoordination			+ D + dysarth.	+	XII D	+	1/2 Pyramidal D déficit moteur D	Int. ?
17	Obrador 1960	26	M	1 an	HTIC		diplopie, vertige, tr de la marche	+	+	VI	+		int. DC
18	Schneider 1963	32	F	2 ans	perte de connai.		AV. trde la mar.	+	+	VIII vest. dysarth.	+	1/2 pyramid. 1/2 sensitif alterné	Int. : BR
19	Ulrich 1964	40	M	3 ans	HTIC		AV perte de mém. difficulté à écrire	+	+	VG	+		Int. : BR
20	Leman 1965	29	M	rapide	1/2 cerebelleux hem. G			+	+	G			Int. : ?
21	Leman 1965	44	M	lente	1/2 cerebelleux			+	+	G			Int. : ?
22	David 1965	57	F	1 an	tr. équilibre		diplopie ds regard G	-	+	D			Int. : BR
23	Pepus 1968	43	F	2 ans	céphalées nau- sées		tr. équilibre-diplop. amaigrissement confusion mentale	+	+	VI		ROT abolie	Int : DC
XXIV	Galibert 1971	44	M	16m	céphalées vomis- sements		bourd. oreille, ver- tiges 1/2 AV diplopie tr. déglutition dé- robement jambes	+	+	D		obnub.	Int. : BR
XXV	Galibert 1971	34	M	5 m	céphalées vert. diplopie		1/2 vest. G+ny stagnus céphalées ++	+	+	II 1/2 V D VIII vest. G IX G		ROT 1/2 obnub.	Int : BR

D I A G N O S T I C D I F F E R E N T I E L

---oOo---

Par rapport aux autres néoformations intracrâniennes, l'éventualité d'un kyste épidermoïde est très rare, puisque, en effet, sa fréquence est de 0,06 % (par rapport aux tumeurs cérébrales en général).

Il est impossible d'établir un diagnostic différentiel purement clinique des K.E. du IV^e ventricule. Leur symptomatologie clinique est tellement riche, qu'elle peut s'apparenter à un grand nombre d'affections neurologiques de la fosse postérieure. Comme nous l'avons vu, ce sont essentiellement les examens para-cliniques qui pourront parfois permettre le diagnostic.

I - Nous éliminerons tout d'abord les affections médicales.

- Tout d'abord générales comme les affections digestives génératrices de vomissements.
- Et enfin neurologiques :
 - la sclérose en plaque
 - la polyoencéphalite et la méningite tuberculeuse
 - la syringobulbie
 - l'atrophie cérébelleuse ou les atteintes vasculaires ischémiques rentrant dans le cadre d'une insuffisance vertébro-basilaire.

Mais le diagnostic différentiel peut parfois être difficile : tel le cas d'un de nos malades (observation n° XXV, où, étant donné le contexte de sinusite chronique sur lequel venaient de se greffer des troubles vestibulaires, on porta le diagnostic de thrombophlébite sphénoptéreuse ; et où toute la symptomatologie clinique, mise à part le nystagmus, régresa parfaitement avec le traitement antibiotique.

C'est donc l'évolution progressive en tâche d'huile des symptômes qui orientera vers une affection neuro-chirurgicale.

II - Affections neuro-chirurgicales.

Nous envisagerons :

- tout d'abord les tumeurs se développant ou prenant leur insertion à distance du IV^e ventricule.
- puis les tumeurs de voisinage naissant aux dépens des parois du IV^e ventricule,
 - . soit au niveau du tronc cérébral,
 - . soit au niveau du cervelet
 mais se développant dans ces formations.
- enfin, les autres tumeurs se développant dans la cavité du IV^e ventricule.

A/ Les tumeurs se développant ou prenant leur insertion à distance du IV^e ventricule :

1 - Les tumeurs de l'angle

a - Neurinomes du VIII

Ce sont des tumeurs se développant à partir de la cellule de Schwann. Cliniquement, comme l'a souligné Hoffmann, les signes apparaissent avec une chronologie qui est toujours la même, et l'évolution est encore moins rapide. C'est par l'atteinte des nerfs crâniens (VIII^e paire bientôt suivie de la VI^e et de la VII^e) que débute la symptomato-

logie et ceci sans stase papillaire.

Les radiographies standards du rocher montreront une dilatation du conduit auditif interne. L'angiographie vertébrale elle, mettra en évidence une image "cassée" des deux cérébelleuses supérieures, avec bascule en arrière de la ligne de Twinning du point repère choroïdien. L'encéphalographie gazeuse enfin, avec tomographies hypocycloïdes, confirmera le diagnostic en visualisant une image anormale au niveau d'une citerne ponto-cérébelleuse.

b - Le kyste épidermoïde de l'angle (localisation la plus fréquente)

Dans ce cas, les signes sont centrés sur la Vè paire, la tumeur étant plus médiane et plus antérieure que le neurinome du VII. L'évolution par la suite sera la même. Gammagraphie et radiographies standards sont négatives, et c'est l'encéphalographie gazeuse qui montrera l'amputation ou la déformation de la citerne ponto-cérébelleuse.

c - Le méningiome de l'angle

Il a également comme caractéristique l'atteinte des nerfs crâniens. L'hypertension intracrânienne y est également très tardive. Mais on trouve par contre des céphalées très importantes et un point douloureux mastoïdien.

RUGGIERO et CASTELLANO ont insisté sur les images de destruction osseuse de la pointe du rocher, découvertes sur les radiographies, avec parfois exostose au contact du conduit auditif interne ou simple irrégularité de la densité osseuse du rocher.

C'est donc dès l'étape clinique qu'on devrait reconnaître une tumeur de l'angle.

2 - Les tumeurs de la gouttière basilaire

- a - Le chordome du clivus (extrêmement rare : 4 cas dénombrés par PETIT DUTAILLIS à la Clinique neuro-chirurgicale de la Pitié). Ces tumeurs se développent à partir de vestiges embryonnaires de la notochorde primitive.

Les manifestations cliniques peuvent être très semblables à celle des kystes épidermoïdes, et seuls les clichés radiographiques standards peuvent permettre le diagnostic. Comme l'ont montré PETIT DUTAILLIS, DESSIMY et BORDET, on observe dans 3/4 des cas :

- une selle turcique déformée en cuvette avec ostéolyse de la lame quadrilatère et des clinoides postérieures.
- des calcifications linéaires, triangulaires ou quadrangulaires.
- une coque osseuse.

- b - Le chondrome du clivus est une tumeur cartilagineuse tirant son origine de la synchodrose sphéno occipitale.

L'HTIC dans ce cas est rare et tardive.

Le diagnostic se fait ici encore grâce à la radiologie : calcifications unies les unes aux autres par un réticulum et réalisant un aspect aérolaire.

- c - Le méningiome du clivus (bien étudié dans sa thèse par J. DELCOUR en 1962).

Cette variété de méningiome qui se développe à partir de la dure mère tapissant le clivus est très rare.

La symptomatologie clinique ressemble à celle des tumeurs de la région. C'est l'angiographie vertébrale qui constitue l'examen le plus précis. On aura, soit une imprégnation de la tumeur elle-même (RADNER) soit un refoulement en arrière, du tronc basilaire et de ses branches, avec un soulèvement de la cérébrale postérieure et de la cérébelleuse inférieure du côté de la tumeur (RUGGIERO & CASTELLANO).

d - L'anévrisme du tronc basilaire

C'est l'atteinte des paires crâniennes qui dominent souvent accompagnées d'un syndrome pyramidal, plus rarement de troubles cérébelleux et parfois d'une hypertension intra-crânienne.

Le diagnostic est impossible par la seule clinique et ne peut être fait que par l'artériographie vertébrale.

e - Les kystes épidermoïdes de la gouttière basilaire.

Variété rare elle aussi (7 % selon LE POIRE et PERTHUISET), donnant également une symptomatologie clinique multiple et incohérente.

Ce sont les examens radiologiques de contraste qui permettront le diagnostic, suspecté parfois par l'extension des signes à plusieurs étages de la base du crâne.

Les tumeurs de la gouttière basilaire risquent donc de poser des difficultés sur le plan clinique. Seuls les examens radiologiques permettront de les différencier d'une tumeur du IV^e ventricule.

3 - Les tumeurs de la base

Qu'elles soient primitives (sarcomes, myélomes) métastatiques ou résultant de la propagation d'une tumeur de voisinage, elles se manifestent par la paralysie d'un ou de plusieurs des nerfs crâniens. Leur extension progressive peut aboutir à la constitution d'une paralysie unilatérale de l'ensemble des nerfs crâniens (syndrome de GARCIN). La suite de l'évolution, qui est très rapide, est caractérisée par l'absence de troubles moteurs et généralement l'absence d'HTIC (GARCIN).

Le diagnostic clinique porté devant ce tableau très évocateur sera confirmé par les radiographies standards qui mettront en évidence d'importantes altérations osseuses (lacunes, irrégularité, ou au contraire images de densification).

4 - Les tumeurs du trou occipital

Ce sont encore des méningiomes.

Une douleur cervicale basse en est presque toujours le premier symptôme suivi un ou deux ans plus tard par les premières manifestations neurologiques (signes sensitifs dans le territoire des premiers segments cervicaux, accompagnés de troubles moteurs). Si le développement de la tumeur dans la fosse postérieure entraîne un syndrome cérébelleux et une atteinte des paires crâniennes avec céphalées, vomissements et troubles neuro-végétatifs, le diagnostic peut être plus difficile. D'autant plus que les K.E. du IV^e ventricule peuvent entraîner également des signes de compression à ce niveau.

C'est la simple radiographie standards du trou occipital qui donnera le diagnostic en montrant des déformations des contours avec des zones décalcifiées mêlées à des pages d'hypocalcification (MARTIN et KLEYNTJENS).

B - Les tumeurs de voisinage naissant aux dépens de la paroi du IV^e ventricule.

1/ Les tumeurs du tronc cérébral

Elles sont essentiellement représentées par les gliomes infiltrants. Ce sont plus souvent des tumeurs rencontrées chez l'enfant mais on peut les voir aussi chez l'adulte avec une fréquence non négligeable (WHITE, 1963, BRUNET, 1963).

Sur le plan clinique, ils entraînent surtout une atteinte unilatérale des nerfs crâniens à laquelle viennent s'ajouter bientôt des signes pyramidaux et parfois des signes cérébelleux et sensitifs ; sans stase papillaire le plus souvent. Leur principale caractéristique, quand ils se manifestent chez l'adulte est leur évolution rapide pouvant même simuler une maladie infectieuse et faire évoquer le diagnostic d'encéphalite.

Mais la connaissance de cette évolution clinique n'est pas suffisante parfois, et on devra faire appel aux examens complémentaires :

- la gammagraphie dans les processus médians a un intérêt plus limité mais peut montrer un foyer de fixation intense mal limité et d'apparition tardive, très évocateur.
- l'angiographie vertébrale, nous l'avons vu, donne des résultats intéressants avec , sur les clichés de profil, un déplacement vers l'arrière très important du segment médullaire postérieur et, sur les clichés de face, un déplacement par contre très minime du segment supra-amygdalien et rétroamygdalien.
- enfin, l'encéphalographie gazeuse confirmera le diagnostic en montrant un étirement et un soulèvement de l'aqueduc parfois amputé et un refoulement en haut et en arrière du IV^e ventricule.

Le gliome ne résume pas toute la pathologie tumorale du tronc cérébral. D'autres lésions expansives y ont été décrites, qui entraînent souvent un syndrome d'HTIC, mais accompagné de signes très focalisés.

Là encore ce sont les examens neuro-radiologiques qui poseront le diagnostic.

Il est essentiel de faire le diagnostic différentiel entre kyste épidermoïde du IV^e ventricule et tumeur du tronc cérébral. Ces dernières étant malheureusement au-dessus de toute ressource thérapeutique alors que les K.E. du IV^e ventricule ont un excellent pronostic.

2/ Les tumeurs du cervelet

Leur symptomatologie se compose classiquement d'un syndrome d'HTIC important associé à des signes cérébelleux.

Mais le volume exigü et inextensible de la fosse cérébrale postérieure fait qu'une néoformation, en se développant peut arriver à comprimer un grand nombre de formation nerveuse. Et ceci sera d'autant plus sensible dans le cas d'une tumeur cérébelleuse se développant secondairement dans le IV^e ventricule, où elle viendra comprimer la face postérieure du bulbe, et entraîner une paralysie des différents nerfs crâniens.

Nous les étudierons par ordre de fréquence chez l'adulte.

Les K.E. n'ayant jamais été découverts qu'à l'âge adulte, nous ne ferons qu'un très bref rappel des tumeurs cérébelleuses qui sont essentiellement l'apanage de l'enfant comme le médulloblastome.

a) - L'hémangioblastome

Encore appelé angioréticulome, c'est une tumeur vasculaire d'origine mésenchymateuse siégeant presque toujours dans la fosse postérieure et plus spécialement au niveau des hémisphères cérébelleux. Elle se manifeste chez l'adulte jeune mais reste tout de même assez rare (7 % des tumeurs de la fosse postérieure pour OLIVECRONA).

La symptomatologie clinique ne comporte qu'un syndrome d'HTIC, avec des signes cérébelleux cinétiques. Le diagnostic peut donc se poser avec un kyste épidermoïde à son début.

Mais l'existence de quelques autres signes très particuliers permettra de le faire rapidement.

- existence assez fréquente d'une polyglobulie (WARD, 1956).
- au F.O., non seulement stase papillaire mais parfois mise en évidence d'angiome rétinien. Cette association relativement rare il est vrai, caractérise la maladie de VAN HIPPEL LINDAU.
- on peut trouver en outre des signes pancréatiques et rénaux.
- examen scintigraphique positif.

- angiographie vertébrale montrant des images très caractéristiques : la tumeur est injectée avec ses pédicules nourriciers, ses vaisseaux enlacés et plus rarement ses veines de drainage ; si la tumeur est associée à un kyste on aura en plus des déplacements des vaisseaux (WALPERT).

b) - Métastases

Pathologie malheureusement de plus en plus fréquente, mais qui nous intéresse moins dans le cadre spécifique du diagnostic différentiel avec les K.E. du IV^e ventricule puisqu'elles se manifestent le plus souvent après 40 ans.

Le tableau clinique est celui d'un processus expansif très rapidement progressif.

Le diagnostic en est facile si le cancer primitif est déjà connu ; mais dans bon nombre de cas la métastase peut être la première manifestation clinique.

La gamma-encéphalographie sera donc particulièrement précieuse en montrant un foyer de fixation intense bien limité et d'apparition tardive, et parfois même plusieurs foyers.

Sur l'artériographie, les nodules métastasiques habituellement injectés apparaissent sous la forme d'images arrondies hypervascularisées.

c) - Le médulloblastome

C'est essentiellement une tumeur de l'enfant (dans la première décennie). Cependant, pour certains auteurs, on peut l'observer encore chez l'adulte, avec quelques variantes histologiques (D. RUSSEL).

Il a dans ce cas, un développement plutôt hémisphérique qui explique sa symptomatologie cérébelleuse cinétique.

L'encéphalographie et l'artériographie vertébrale montreront les images d'une tumeur intra-cérébelleuse.

Mais le diagnostic pourra être plus difficile et même impossible dans le cas d'un médulloblastome se développant dans la cavité du IV^e ventricule. La positivité de la gammagraphie sera alors d'une grande aide diagnostique.

d) - L'astrocytome

Quand il se développe chez l'adulte, c'est dans sa forme kystique et hémisphérique.

Là encore les examens complémentaires permettront le diagnostic si celui-ci n'a pas été fait cliniquement devant un syndrome cérébelleux bien latéralisé.

e) - Les autres tumeurs cérébelleuses beaucoup plus rares telles que les glioblastomes ont la même symptomatologie.

f) - Nous ferons une place à part pour une forme également très rare dans nos régions de tumeurs intra-cérébelleuses : les tumeurs parasitaires.

La cysticercose, selon OLIVE et ANGULO RIVERO, est remarquable par la survenue de crises d'hypertension intra-crânienne entrecoupées de rémissions (ceci évoquant très fortement une tumeur intraventriculaire), et l'association fréquente à des vertiges. Le parasite peut se développer soit dans l'angle ponto-cérébelleux, la grande citerne, et même le IV^e ventricule où on le retrouve fréquemment.

Mais sa présence entraîne des perturbations biologiques assez spécifiques avec un liquide céphalo-rachidien riche en albumine et lymphocytes et une dissociation BORDET-WASSERMANN/BENJOIN COLLOIDAL, associée à une éosinophilie.

Le kyste hydatique provoque la même symptomatologie qu'une néoformation intra-cérébelleuse parasitaire.

g) - Enfin, nous ne citerons que pour mémoire le tuberculome du cervelet qui a pratiquement disparu de nos régions.

h) On peut en rapprocher l'abcès ou l'hématome du cervelet où là encore le diagnostic aidé par les examens neurologiques peut parfois être difficile.

On voit donc, au terme de ce chapitre, que si le diagnostic n'est pas porté cliniquement (mais il peut l'être, comme dans le cas d'une tumeur intra-cérébelleuse où il y a rarement cette atteinte des paires crâniennes qui nous a paru spécifique des kystes épidermoïdes du IV^e ventricule), les examens complémentaires le permettront toujours : examens biologiques, scintigraphie cérébrale, ou examens neuro-radiologiques de contraste.

Dans les autres tumeurs du IV^e ventricule que nous allons voir maintenant, le problème est beaucoup plus difficile.

C - Les tumeurs se développant dans la cavité du IV^e ventricule

Ce sont les mêmes approximativement que celles se développant dans le cervelet. Mais cette localisation particulière entraînera une atteinte des paires crâniennes qui pourra faire errer le diagnostic.

1/ On citera que pour l'éliminer le médulloblastome qui, chez l'adulte ne se retrouve qu'au niveau d'un hémisphère cérébelleux.

2/ L'astrocytome par contre, et dans sa forme se développant au niveau du plancher (LEREBOULLET) pourra se rencontrer chez l'adulte entre 20 et 50 ans. Mais cette localisation est extrêmement rare.

L'évolution spontanée est très longue et rarement émaillée des éléments du syndrome cérébelleux.

Parfois l'angiographie vertébrale permettra de suspecter une tumeur kystique devant l'existence d'une véritable sphère avasculaire sur laquelle viennent buter les vaisseaux cérébelleux. La ventriculographie confirmera le diagnostic en visualisant dans un IV^e ventricule dilaté une image à contour régulier.

3/ L'épendymome

Ce sont des tumeurs se développant à partir de l'épendyme ventriculaire. Elles sont rares et se rencontrent essentiellement chez l'enfant. Mais on peut les rencontrer également chez l'adulte jeune.

La localisation dans le IV^e ventricule, avec souvent une implantation bulbaire est la plus fréquente. Elle peut aussi s'étendre jusque dans le canal épendymaire.

Son évolution est rapide, pas supérieure à 1 an. Parfois les radiographies standards mettront en évidence des calcifications au niveau de la tumeur, éventualité extrêmement rare dans les cas du kyste épidermoïde.

4/ L'oligodendrogliome

(rarissime : 1 % des tumeurs du IV^e ventricule pour LEREBOUILLET).

5/ Les hémangioblastomes : peuvent avoir un développement intra-ventriculaire. Ils s'implantent alors à la partie inférieure. Le

diagnostic, comme dans les autres localisations, sera fait par l'angiographie vertébrale.

5/ Le papillome des plexus choroïdes a son siège électif dans le IV^e ventricule, dans 50 % des cas selon VAN WAGENEN. Il survient habituellement chez l'enfant, mais on peut le rencontrer aussi chez l'adulte.

Cette tumeur mamelonnée et en choux-fleur, qui entraîne sur le plan clinique des crises de céphalées paroxystiques, donne des images ventriculographiques irrégulières, qui pourraient poser un problème diagnostique difficile d'avec les kystes épidermoïdes. Mais il peut être opacifié par l'angiographie vertébrale.

6/ Les autres tumeurs embryonnaires

a - les kystes dermoïdes se rencontrent encore moins souvent que les épidermoïdes et se manifestent surtout pendant les premières années de la vie.

La gammagraphie nous l'avons vu peut être positive, en dehors de cet examen, la symptomatologie peut être en tout point identique.

b- les autres tumeurs embryonnaires sont aussi des tumeurs de l'enfant jeunes.

7/ Nous ne ferons que citer sans les étudier les tumeurs parasitaires qui peuvent se développer dans le IV^e ventricule (localisation la plus fréquente pour le cysticerque).

8/ Le méningiome : éventualité tout-à-fait rarissime : 1 cas colligé par KOBAYASHI et ses Collaborateurs.

Les examens neuro-radiologiques de contraste permettent de visualiser la tumeur. Mais la présence d'une néoformation très vascularisée oriente plutôt le diagnostic vers celui de gliome malin.

CONCLUSION :

Au terme de cette étude diagnostique, on peut se rendre compte que de nombreuses tumeurs de la fosse postérieure adoptent une symptomatologie très voisine. Ceci est très compréhensible car il ne faut pas perdre de vue qu'une tumeur ignore les systèmes et les limites anatomiques.

C'est pourquoi la symptomatologie y est rarement pure, et c'est souvent le premier signe qui reste le plus révélateur du siège exact.

L'apport des examens scintigraphiques et neuroradiologiques est considérable pour établir un diagnostic précis. Nous avons vu l'intérêt des images ventriculographiques typiques de kyste épidermoïde intraventriculaire. Mais quand celles-ci n'existent pas le diagnostic pré-opératoire exact basé alors sur un faisceau de présomption nous paraît impossible.

O
O O

T R A I T E M E N T

---oOo---

/I - PRINCIPES ET DIFFICULTES/

Le kyste épidermoïde du IV^e ventricule se présente comme une lésion histologiquement bénigne.

Toutes les méthodes thérapeutiques qu'on lui oppose, concourent finalement à son exérèse chirurgicale complète, seul gage d'une guérison définitive.

En fait, le problème n'est pas simple :

- l'exérèse totale n'est pas toujours possible, elle n'est même peut-être pas toujours souhaitable, si la tumeur contracte avec le plancher du IV^e ventricule des rapports trop intimes.
- Il faut cependant rétablir la continuité et la liberté des voies d'écoulement du liquide céphalo-rachidien. C'est en particulier pour traiter cette hydrocéphalie obstructive qu'on réalise très souvent des dérivations préalables internes ou externes.

- La chirurgie doit-elle être envisagée comme seul moyen thérapeutique réel ?

La bénignité de cette lésion, associée à son caractère expansif inexorable font que les méthodes thérapeutiques médicales qu'on pourrait lui opposer (traitement médical visant soit à réduire l'HTIC, soit à détruire la tumeur elle-même par l'irradiation X ou au Cobalt, ou par les agents chimiques antimitotiques) sont sans efficacité.

II - LES METHODES

A - LE TRAITEMENT MEDICAL

Si celui-ci ne peut avoir d'action curatrice sur ces tumeurs, il pourra améliorer l'état du malade et lui permettre de mieux supporter le choc opératoire.

- On a en effet appris à mieux connaître ces dernières années les troubles du métabolisme hydrique au cours des hypertensions intra-crâniennes tumorales (PETIT DUTAILLIS - B.WEIL) et l'influence d'une bonne réhydratation chez ces malades qui sont si souvent des vomisseurs et dont le bilan électrolytique est perturbé.
- Sur l'hypertension elle-même, des moyens modernes ont détroné le classique sérum glucosé hypertonique, le Sulfate de magnésie et les solutions d'urée. On utilise encore le Mannitol ou le Glycerol (LAZORTHES) et plus récemment les dérivés cortisoniques ; de même l'Acétazolamide peut avoir un certain intérêt, car en plus de son effet déplétif, elle ralentirait la sécrétion de L.C.R.

B - L'ANESTHESIE et LA REANIMATION RESPIRATOIRE

Leur qualité est absolument fondamentales dans cette chirurgie qui comporte des risques respiratoires et tensionnels. Une induction anesthésique douce, la prévention de toute cyanose, et la mobilisation

prudente de la nuque au moment de l'intubation, sont aussi nécessaires que la surveillance du rythme respiratoire, du volume et de l'amplitude de la ventilation, la surveillance du pouls et de la tension artérielle pendant l'intervention.

Un pas important a été franchi avec l'intubation systématique qui permet le contrôle pré-opératoire de la ventilation.

Une seconde étape a été le large emploi des appareils à respiration artificielle, aussi bien pendant qu'après l'intervention.

Actuellement se dessine une nouvelle tendance : celle de ne pas pratiquer de respiration artificielle pendant l'intervention ; en effet c'est la surveillance de cette respiration spontanée qui permettra de déceler les premiers symptômes de perturbations respiratoires dûes à la dissection de la tumeur au niveau du plancher du IV^e ventricule, et qui entraînera l'arrêt immédiat des explorations à ce niveau.

C - LES INTERVENTIONS PALLIATIVES

Proposées autrefois en présence de lésions jugées inaccessibles à un abord direct, elles visent maintenant souvent à permettre d'attendre l'intervention en diminuant les effets de l'hypertension intracrânienne.

1/ La ponction ventriculaire

C'est à la fois un geste diagnostique, car elle permet la mesure de l'hypertension intracrânienne et l'injection d'un produit de contraste, et thérapeutique car elle soulage l'hydropisie. C'est le traitement d'urgence à pratiquer si l'on veut éviter un engagement et lutter contre un paroxysme d'H.T.I.C.

2/ Interventions de dérivations

. On prolongera utilement l'effet de la ponction ventriculaire en installant un drainage continu par voie externe avec ou sans l'intermédiaire d'une valve. Cette excellente méthode qui, réalisée à titre pré-opératoire, améliore notablement les conditions de l'intervention, ne saurait cependant être prolongée au delà de quelques jours. Elle expose en effet à des risques d'infections.

. Ceci sera évité par la mise en place d'une dérivation interne (ventriculo cardiaque ou ventriculo péritonéale) qui sera supprimée une fois la liberté des voies d'écoulement du liquide céphalo-rachidien rétablie.

C'est cette dernière méthode qui a été utilisée chez nos deux malades.

D - EXERESE TUMORALE

Elle sera réalisée après une mise au repos de la fosse postérieure et détente des cavités ventriculaires par le drainage.

1/ Les diverses voies d'abord

a) - Position du malade : elle diffère selon les opérateurs :

- . La position ventrale a conservé pendant longtemps la préférence ; en raison de la stase veineuse qu'elle entraîne, les incidents hémorragiques peuvent être plus fréquents.
- . La position assise, tête fléchie en avant, préconisée par CUSHING puis de MARTEL, a retrouvé actuellement de nombreux partisans. Mais elle peut entraîner une hypotension orthostatique parfois sévère qui favorise les embolies gazeuses d'origine osseuse ou veineuse.

b) - L'incision cutanée : elle doit permettre une bonne exposition de la tumeur et une bonne restauration de la nuque et des masses musculaires sous-jacentes.

L'incision en arbalète de CUSHING est généralement abandonnée.

L'incision arciforme peut rendre difficile la libération du pôle inférieur des amygdales en cas d'engagement prononcé.

C'est la plupart du temps l'incision verticale médiane qui sera pratiquée car les tumeurs du IV^e ventricule exigent un abord médian et long. Elle sera menée de la tubérosité occipitale jusqu'à l'apophyse de C₂.

c) - Le temps osseux : il consistera en une craniectomie occipitale à la pince gouge qui ouvrira vers le bas le trou occipital et réséquera l'arc postérieur de l'Atlas de manière à se trouver à l'air, pour libérer l'engagement des amygdales cérébelleuses.

2/ L'intervention

Dès l'ouverture de la dure mère et l'hémostase du sinus occipital transverse, le cervelet apparaît.

Selon que la tumeur ait fait issue par le trou de Magendie ou au contraire par les trous de Lushka, elle apparaît d'emblée, s'extériorisant massivement entre les amygdales cérébelleuses, ou au contraire c'est après la section du vermis qu'elle pourra être enlevée progressivement.

Dès la vue de son aspect macroscopique typique (masse bourgeonnante dont la coloration blanc nacré est caractéristique) le diagnostic histologique exact, s'il n'a pas été porté avant l'intervention, sera fait - et l'on devra, à partir de ce moment, s'attacher à certains gestes :

. le premier, général à tous les kystes épidermoïdes, est d'éviter sa rupture, et la dissémination dans les voies d'écoulement du LCR, du matériel qu'il contient. Pour ce faire, on pourra d'abord inciser la capsule après l'avoir ponctionnée au trocart mousse, et enlever à la curette tous les débris qui n'ont pu être retiré par ponction. Ce geste permettra également la diminution du volume de la tumeur, qui pourra ainsi être facilement mobilisée afin de voir les différentes expansions qu'elle a pu prendre.

. Connaissant les rapport intimes contractés par la tumeur avec les vaisseaux, notamment l'artère cérébelleuse inférieure, il faudra disséquer ceux-ci le plus soigneusement possible.

C'est là que le microscope opératoire apporte un confort incomparable. Il permet en effet l'exérèse la plus complète possible de la capsule, que ce soit au niveau des vaisseaux ou des éléments nerveux où le kyste peut adhérer. Il permettra une dissection soignée du plancher ventriculaire, geste toujours considéré comme extrêmement périlleux.

Dans nos deux cas, on a pu extraire ainsi des bourgeons capsulaires et tumoraux nichés à la face postérieure du bulbe, sans que cela ait de conséquences graves.

III - INDICATIONS

L'abord chirurgical direct et son exérèse totale réalisée dès l'établissement du diagnostic nous paraissent la seule indication thérapeutique dont relèvent les kystes épidermoïdes du IV^e ventricule.

1/ Sur le plan clinique en effet, on connaît la bénignité de ces tumeurs, mais également leur caractère d'évolution inexorable. Les premières observations colligées dans la littérature, à une époque où aucun geste chirurgical n'était tenté, le prouvent bien. De plus, elles se manifestent chez l'adulte jeune à un âge où une intervention chirurgicale est bien supportée.

2/ Par contre, s'il existe une hypertension intracrânienne importante, et c'est souvent le cas, nous recommandons la mise en place d'une dérivation interne ; intervention minime qui permettra la mise en route des examens spéciaux avec une sécurité accrue. Celle-ci ne sera retirée qu'environ deux mois après l'intervention.

3/ Enfin, si l'intervention elle-même est bien codifiée :

- . bilan général pré-anesthésique
- . voie d'abord
- . exérèse de la tumeur,

Nous insistons sur l'utilité du microscope qui réduit à l'extrême le traumatisme opératoire et serait au moins en partie, responsable de la simplicité remarquable des suites que nous avons observée chez nos malades.

IV - LES RESULTATS

1 - Les résultats globaux

L'étude des résultats obtenus dans les 25 observations est encourageante :

<u>pas</u> <u>d'in-</u> <u>terven-</u> <u>tion</u>	(. obs. 1 : HIRTZ)	Engagement-petits troubles neurovégét. D.C.
	(. obs. 2 : SPILLMANN)	D.C subit dans grand syndrome d'HTIC
	(. obs. 3 : TOCHE)	D.C. subit
	(. obs. 4 : BOSTROEM)	D.C.
	(. obs. 5 : BALLANCE)	troubles respiratoires - D.C.

. Quand l'intervention est pratiquée

n° 6 : BAILEY : exérèse presque complète - récupération excellente après quelques mois.

n° 7 : CRITCHLEY	: Exérèse très incomplète	(D.C. 63 jours après l'intervention : méningite aseptique.
n° 8 : ASKENAZY	: Incision du vermis : tumeur blanche	(Suites excellentes - 1 an après, persistance d'un discret syndrome cérébello-vestibulaire.
n° 9 : PATRIQUIN	: Exérèse	(non précisées
n° 10: PATRIQUIN	: Exérèse d'une tumeur descendant jusqu'à la face antérieure de la moëlle	(non précisées
n° 11: WHITE	: exérèse totale	(Suites immédiates et lointaines excellentes
n° 12: WHITE	: exérèse incomplète	(Suites immédiates bonnes. intervention pour récurrence 2 ans après.
n° 13: MONTRIEUL	: exérèse complète	(Suites excellentes
n° 14: PHILIPPIDES	: exérèse complète	(Suites très bonnes
n° 15: PATRIQUIN	: exérèse complète	(non précisées
n° 16: PATRIQUIN	: exérèse incomplète. On laisse des fragments de membrane adhérent au plancher et aux récessus latéraux du V4	(non précisées
n° 17: OBRADOR	: Exérèse	(D.C dans les jours qui suivent.

n° 18: SCHNEIDER	: exérèse incomplète, coque laissée en place latéra- lement aux nerfs mixtes	(suites immédiates bonnes. x x x Persistance d'une baisse x de l'acuité visuelle 3 x mois après.
n° 19: ULRICH	: Exérèse	(DC 3ans plus tard de cause (non précisée
n° 20: LEMAN	: Exérèse	(non précisées
n° 21: LEMAN	: Exérèse	(non précisées
n° 22: DAVID	: exérèse complète sans difficulté	(suites immédiates simples. x x lointaines non précisées.
n° 23: PEPUS	: Exérèse difficile. Hémorragie	(D.C 5 jours après sans x x reprise de la conscience x x Grosse hémorragie ventri- x culaire et embolies pul- x monaires.
XXIV : GALIBERT	: Exérèse complète sous microscope	(Suites immédiates et loin- x x taines excellentes ; per- x sistance nystagmus et x diplopie.
XXV : GALIBERT	: Exérèse complète sous microscope	(Suites immédiates et loin- x x taines excellentes ; per- x sistance nystagmus et x déviation des index à G.

2 - En résumé

Sur les 25 cas :

- les 5 premiers n'ayant pas bénéficié d'une intervention sont morts :
décès subit, dû sans doute à un engagement secondaire à une hyperten-
sion intracrânienne toujours très intense (Sauf dans un cas).

• sur les 20 autres :

- 5 fois : suites non précisées
- 4 fois : 2 décès rapide dans les jours qui suivent
 - 1 fois obs. 17
 - 1 fois obs. 23 : hémorragie intra-ventriculaire.
 - 1 fois obs. 7 : décès 63 jours après : aggravation progressive de la conscience, syndrome méningé. Méningite aseptique.
 - 1 fois obs. 19 : décès 3 ans après d'une cause non précisée.
- récédive précisée une fois : exérèse incomplète de la coque.
- 10 fois : Suites immédiates excellentes 3 fois

3 fois on signale que les suites lointaines sont également très bonnes.

3 - Etude analytique des résultats

Il est difficile de comparer des résultats survenus à des époques très différentes.

a - Tout d'abord, elle confirme que c'est l'exérèse de la tumeur qui est le seul traitement possible.

b - Suites immédiates

• Le décès survenant 3 fois :

- l'âge ne semble pas avoir de répercussion sur la cause du décès puisque sur les trois malades, l'un d'eux était un homme de 26 ans, l'autre un homme de 37 ans ; enfin le dernier une femme de 43 ans.
- la durée de la symptomatologie non plus puisqu'elle variait de 1 à 2 ans et ne présentait aucun signe particulier grave - dans les 3 cas on retrouve une hypertension intracrânienne.
- Les causes directes du décès :
 - dans un cas (obs. 17) elles ne sont pas précisées.

- dans l'obs. 23, il se produit pendant l'intervention une hémorragie du lit de l'aqueduc qui entraîne une grosse hémorragie ventriculaires.
- dans l'obs. 7, le malade meurt d'une méningite aseptique : ce qui est rare.
- La méningite aseptique post-opératoire, complication particulière aux kystes épidermoïdes, est en effet considérée comme bénigne.

BAILEY, en 1920, avait déjà signalé des hyperthermies post-opératoires inexplicables ; mais ce sont CRITCHLEY et FERGUSON qui en rapportent la première observation authentique. Depuis, de nombreux cas ont été rapportés, dont un de OLVECRONA, en 1932, secondaire à la rupture d'un kyste dans le IV^e ventricule.

Leur origine a été très controversée. GREENFIELD, en 1932, pensait que c'était la cholestérine qui était responsable de ces méningites. Plus récemment, VERBIEST (1939) estime que c'était la libération du contenu dans les voies d'écoulement du liquide céphalo-rachidien qui provoquait cette méningite.

Or, dans les cas où il y a rupture de la membrane kystique, prouvée par les images ventriculographiques, on ne retrouve pas d'épisodes méningitiques dans l'histoire de ces malades (obs. 22 de DAVID). Nous pensons que la méningite aseptique ne surviendrait que si le contenu du kyste s'est liquéfié et vient en se répandant dans le liquide céphalo-rachidien, irriter les méninges.

Cette complication qui pourrait paraître devoir être plus fréquente dans les kystes épidermoïdes intra-ventriculaires et en particulier du IV^e ventricule, n'a été rencontrée qu'une seule fois. La dissection soigneuse de la tumeur et le lavage de la cavité opératoire devraient la prévenir.

- Le syndrome neurologique
- Très amélioré dès l'intervention

c - Suites lointaines

- Récidive mentionnée une fois (obs. 12) ; mais l'opérateur estimait ne pas avoir réalisé une exérèse complète.

Dans quelques autres observations, les auteurs mentionnent le fait que l'exérèse, du fait des adhérences, n'a pu être complète. Mais les suites à long terme ne sont pas précisées.

Il est de toute façon classique de considérer le fait de laisser en place quelques fragments de la capsule germinative ou des bourgeons tumoraux, permet leur croissance, en général rapide, puisque les réinterventions se font en moyenne dans les 2 à 5 ans qui suivent.

- Le syndrome neurologique

Le syndrome d'hypertension intracrânienne s'amende complètement. Nous avons relevé cependant deux observations publiées par A. RICCIO sur des kystes épidermoïdes intra ventriculaires (III^e ventricule et ventricule latéral). Après un épisode infectieux pour l'un et un traumatisme crânien pour l'autre, (ceci survenant plusieurs années après l'intervention), sont réapparus des signes neurologiques très importants. Les examens complémentaires n'ont pas permis de mettre en évidence de récidive de la tumeur, mais ont montré par contre la tension extrême du L.C.R. La mise en place d'une dérivation interne a, dans les deux cas, fait régresser rapidement et complètement la symptomatologie.

Ce sont les éléments du syndrome cérébelleux qui sont les plus longs à s'amender. Ceci est sans doute dû aux manipulations du cervelet pendant l'intervention. Le nystagmus notamment paraît le plus long et le plus difficile à disparaître parmi tous les signes.

Si l'atrophie optique était trop avancée, les troubles visuels ne régresseront pas après l'intervention. On ne saurait trop insister sur l'urgence de diminuer les effets de l'hypertension intracrânienne si l'on veut conserver une bonne fonction visuelle.

De toute façon, ces troubles n'ont pas gêné les malades qui ont tous pu reprendre leurs activités professionnelles habituelles.

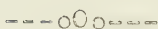
CONCLUSION

Le pronostic opératoire des kystes épidermoïdes du IV^e ventricule est donc bon dans 65 % des cas environ.

Nous pensons qu'il peut être encore amélioré par l'utilisation du microscope opératoire ; celui-ci permet en effet une dissection très soigneuse et complète des vaisseaux englobés par la tumeur ; et enfin, l'abord, avec le minimum de risques, du plancher du IV^e ventricule. La résection à ce niveau, de bourgeons tumoraux (chez nos deux malades, qui, nous l'avons vu, n'ont pas présenté par la suite de troubles neuro-végétatifs graves) est la seule façon d'empêcher une récurrence éventuelle de ceux-ci, et donc permet un pronostic lointain excellent.

o
o o

C O N C L U S I O N S



On peut donner du kyste épidermoïde une définition basée sur son aspect anatomo-pathologique :

C'est une tumeur de volume variable dont la surface polylobée a une coloration blanc nacré particulière qui lui a valu le nom de "tumeur perlée", encore si largement utilisé. Sa paroi comprend une mince capsule conjonctive, sur laquelle repose un épithélium pavimenteux de ces cellules épithéliales à l'intérieur du kyste, aboutit à un matériel plus ou moins granuleux disposé en couches comme un bulbe d'oignon et contenant des cristaux de cholestérol. C'est cette particularité qui l'a fait dénommer également cholestéatome.

Mais à ces deux dénominations nous avons préféré celle de "kyste épidermoïde". Quoiqu'imparfaite, elle rend mieux compte de la particularité la plus intéressante de cette tumeur : celle-ci est liée en effet à l'inclusion d'éléments épiblastiques dans le tissu nerveux en des sièges qui n'en contiennent normalement pas.

Cette inclusion se fait au début de la vie embryonnaire (entre la 3^e et la 5^e semaine de la vie intra utérine). Et c'est la pénétration progressive des vaisseaux encéphaliques dans les formations

cérébrales qui entraînent ces cellules épiblastiques. Ceci explique que c'est en situation médiane que l'on trouve ces kystes, le long des gros vaisseaux de la base.

La variété se développant à l'intérieur du IV^e ventricule est très rare. Nous en avons étudié 23 cas colligés dans la littérature auxquels s'ajoutent deux observations personnelles.

La région anatomique dans laquelle se développent ces tumeurs expliquent leurs manifestations cliniques :

- . tout d'abord leur situation au milieu des voies d'écoulement du liquide céphalo-rachidien gênera la bonne circulation de celui-ci.

- . au fur et à mesure de leur croissance, elles viendront comprimer puis déplacer les parois du IV^e ventricule : le plancher avec ses formations bulbo-protubérantielles et le toit et ses formations cérébelleuses.

- . enfin leur expansion hors du ventricule par les trous de Luschka ou de Magendie provoquera une compression des formations nerveuses de l'angle ponto cérébelleux et même de la partie supérieure du canal rachidien.

Le développement de ces kystes, même dans leur localisation au niveau du IV^e ventricule, étant très anarchique et particulier à chaque tumeur, le tableau clinique par lequel ils se manifesteront, sera très protéiforme.

La diversité des signes et l'incohérence de leur ordre d'apparition sont telles que le diagnostic précoce n'est jamais fait. Ce sont le plus souvent, soit par des manifestations d'hypertension intra-crânienne, soit par des signes cérébelleux, que se manifestent ces tumeurs à leur début. Mais nous retrouvons aussi parfois des troubles oculaires, des troubles psychiques, une atteinte motrice déficitaire. Parfois, nous sommes déjà orientés vers une pathologie de la ligne médiane par des crises de dérobage des membres inférieurs ou des céphalées paroxystiques.

Dans l'évolution, il est impossible de différencier plusieurs tableaux cliniques caractéristiques. Mais on peut dire que l'on retrouve presque constamment :

- un syndrome d'hypertension intracrânienne intense associé à
- un syndrome cérébelleux vermien et/ou hémisphérique parfois bilatéral.
- et à une atteinte des paires crâniennes de la V^e à la XII^e avec une prédominance pour la VIII^e paire et la IX^e. Cette atteinte pouvant être parfois bilatérale et asymétrique.
- enfin on retrouve souvent une atteinte des voies longues du tronc cérébral donnant :
 - des troubles sensitifs avec parfois un syndrome alterne.
 - des troubles moteurs déficitaires.
 - des signes d'irritation pyramidale.

Ces différents signes pouvant être associés.

Parfois s'ajoutent à cette symptomatologie des troubles psychiques.

Le diagnostic clinique paraît difficile sur ces seuls signes. Seul, pourrait l'orienter, le fait que ces troubles variés et témoignant d'un processus tumoral très expansif surviennent chez un adulte jeune dont l'état général est le plus souvent relativement bien conservé.

La para clinique pourra parfois apporter les éléments précis d'un diagnostic exact :

- Le prélèvement de liquide céphalorachidien, par ponction ventriculaire, peut permettre d'y découvrir des cellules épithéliales kératinisées, accompagnées parfois de cristaux de cholestérol. La positivité de cet examen fera le diagnostic, mais elle est malheureusement très rare.

- Parmi les examens neuroradiologiques de contraste, l'angiographie vertébrale permettra de situer la tumeur à l'intérieur du IV^e ventricule, en montrant des images de refoulement des vaisseaux de chaque côté des parois ventriculaires :

- déplacement vers l'avant, du tronc basilaire et de ses branches irriguant le tronc cérébral,
- changements de trajets caractéristiques des différents segments de l'artère cérébelleuse inférieure :
 - discret déplacement vers l'avant de son segment médullaire.
 - le segment supra amygdalien est étiré et souvent surélevé.
 - le segment rétro amygdalien est lui repoussé vers l'arrière.
 - enfin le segment vermien sera également déplacé vers l'arrière.

Le point choroïdien se trouvant au niveau d'émergence des artères choroïdiennes, sera toujours déplacé vers l'arrière.

- les vaisseaux, artères et veines, se trouvant au niveau du toit du IV^e ventricule seront déplacés vers l'arrière et en haut.

Et le point colliculo central sera surélevé par rapport à sa situation normale.

- enfin, entraîné par la croissance de la tumeur au niveau du vermis, le point copulaire sera toujours déplacé vers l'arrière.

• Mais ces signes ne sont pas spécifiques d'un kyste épidermoïde et c'est la ventriculographie (l'encéphalographie gazeuse fractionnée étant le plus souvent contraindiquée du fait de l'hypertension intracrânienne) qui constitue de loin l'examen le plus instructif.

En premier lieu, elle montre toujours le niveau et l'aspect irrégulier du blocage à la partie supérieure du IV^e ventricule.

Parfois, on aura des images pathognomoniques de la tumeur elle-même ; si la paroi de celle-ci présente une déhiscence permettant au produit de contraste de s'infiltrer à l'intérieur, celui-ci dessinera le contour des amas kératinisés que l'on verra sous forme de taches aréolaires prenant un aspect en "mie de pain".

Le diagnostic de kyste épidermoïde du IV^e ventricule est donc rarement posé avec certitude. Il est en effet d'autres tumeurs qui

du fait de leur localisation entraînent un ensemble de troubles neurologiques superposables.

Tout d'abord, les tumeurs extra-parenchymateuses, comme les tumeurs de l'angle ponto-cérébelleux, de la gouttière basilaire, de la base du crâne, et du trou occipital qui ont une symptomatologie clinique évolutive assez caractéristique. Parfois, on sera obligé de faire appel aux examens para-cliniques et en particulier neuroradiologiques pour faire le diagnostic qui sera alors aisé.

Il sera également facile de faire le diagnostic différentiel avec une tumeur lobaire du cervelet. Les arguments cliniques et para-cliniques sont eux aussi caractéristiques.

Les tumeurs vermiennes peuvent en imposer pour une néoformation occupant le tronc du 4^e ventricule. C'est l'artériographie vertébrale qui donnera le diagnostic, le point choroïdien en particulier étant déplacé antérieurement au lieu de postérieurement.

Ce sont les autres tumeurs se développant à l'intérieur de la cavité du 4^e ventricule qui poseront le plus de problèmes pour le diagnostic différentiel.

- Mais le médulloblastome pourra donner une image de tumeur avasculaire sur laquelle viennent buter les vaisseaux cérébelleux.

- Par contre le diagnostic d'épendymome sera parfois impossible à faire : la gammagraphie n'est pas toujours positive et il peut ne pas exister de calcifications intra-tumorales.

- C'est l'angiographie vertébrale qui fera celui d'hémangio-blastomes ainsi que celui de papillome des plexus choroïdes.

- Les autres tumeurs (embryonnaires kystiques, parasitaires, ou se développant à partir de la méninge) sont tellement rares que l'on ne pourra y penser que de parti pris.

On conçoit donc l'importance de la découverte des images ventriculographiques en "mie de pain" visualisant le kyste épidermoïde dans le IV^e ventricule. Ce sont elles seuls qui permettront le diagnostic histologique pré-opératoire précis de la tumeur.

Bien souvent, ce sera donc lors de l'intervention, que l'on portera le diagnostic.

En effet, le traitement des kystes épidermoïdes du IV^e ventricule est maintenant bien codifié.

Il s'agit d'une tumeur bénigne : les traitements tumoraux antimitotiques ou par irradiation par les hautes énergies seront donc parfaitement inefficaces.

Il reste donc la solution thérapeutique chirurgicale :

. Tout d'abord, il paraît logique dans la mesure où on connaît la lenteur du développement de ce type de processus expansif de proposer la mise en place d'une dérivation pour soulager l'hydropisie.

Mais cette éventualité ne devra être réservée qu'aux cas où les conditions opératoires pourraient être jugées défavorables. Ce n'est qu'une solution palliative, et elle n'est pas assez satisfaisante.

C'est donc l'exérèse chirurgicale qui représente le traitement de choix.

Au niveau du IV^e ventricule l'intervention est un peu plus facile que pour les autres localisations intra-cérébrales, notamment celles de l'angle ponto cérébelleux, puisqu'il n'y aura pas à disséquer, au sein de la tumeur, de formations vasculaires ou radiculaires. S'il existe des difficultés, c'est au niveau de la partie terminale de l'artère cérébelleuse postéro-inférieure, qu'on les rencontrera ou lorsqu'il existe une expansion extra-ventriculaire à travers le trou de Luschka en particulier.

C'est alors que le microscope opératoire apporte un confort technique incomparable, en permettant de s'assurer qu'il n'y a pas eu de dissémination des vésicules (qui pourraient être secondairement germinatrices) ou qu'il ne persiste pas, sur la toile choroïdienne notamment, des fragments de kyste dont l'évolution serait inexorablement progressive.

Fort heureusement ces tumeurs sont habituellement dépistées à un âge très chirurgical, et malgré leur localisation, et la durée éventuelle de l'intervention, les suites sont en général excellentes.

Nous venons de mettre l'accent sur une affection de type tumoral qui dans le cadre général de la pathologie neurologique pourrait prendre, parfois, un aspect très trompeur.

On a l'habitude en neurologie, de poser le diagnostic de syndrome dégénératif, devant des tableaux cliniques, polymorphes, d'évolution lente et capricieuse.

Le kyste épidermoïde peut se manifester pendant un temps sous cet aspect ; et il faut donc savoir y penser avant la survenue de l'hypertension intra-crânienne.

-----oOo-----

B I B L I O G R A P H I E

ALBERTI J. and WILSON G.

Posterior fossa tomography during encephalography.
Acta Radiologica (Diagnosis), 1969 - Vol. 9, p. 128-131.

ALKER G.J. Jr and LESLIE E.V.

Isotope cisternography and ventriculography
Acta radiologica (Diagnosis), 1969 - Vol. 9, p. 589-596

AMUNDSEN P., DUGSTAD P. and GRIMSRUD O.K.

Gas encephalography with hypocycloïdal tomography.
Acta Radiologica (Diagnosis), 1969, Vol. 9, p. 132-134

ANTUNES L. et FEREIRA DA SILVA J

Cholestéatomes intra ventriculaires.
Revue Espan Oto.Neuro.Ophtal. Juillet-Août 1964, 21 n° 134, p.274-277

ASKENAZY H., ARSENIE G. et GEORGIADÉ M.

Tumeur perlée du IV^e ventricule - Intervention - Guérison
Revue Neurol. 1939, 71, p. 746-753.

BAILEY P.

Surg. Gyn. Obst., 1920, 31, p. 390-401.

BAILEY P.

Archiv. Surgery, 1924, 8, p. 524-534

BALLANCE

Some points in the Surgery of the brain and its meninges.
Mac Millan, 1908.

BANCKERS G. und SCHURMANN K.

Die intrakraniellen Epidermoïd
Zentralblatt für neurochirurgie, 1962, 22, + 3, p. 129-161.

BANDITZ A.

Über dermoïde und epidermoïd des gehirn
Z. Ges. Neurol. psychiatr., 1933, 144, p. 135-147.

BARES L.

Kystes épidermoïdes intra-ventriculaires.
Psychiatr. Neurol. Basel, Mai 1960, 139 n° 6, p. 363-373.

BENEKE

Zur frage der meningealen cholesteatom.
Virchows Arch. Path. Anat. 1895, 142, p. 429-446

BLOOM D.L. and KERNOHANE M.F.

Epidermoïds tumors of the skull and brain
Radiology, Sept. 1965, 85, n° 3, 485

BOGDANOWICK W.M. and WILSON D.W.

Dermoïd cys of the fourth ventricle demonstrated on brain Scan.

BOSTROEM

Ueber die pialen epidermoïd, dermoïd und lipome, und duralen epidermoïd
Zentralblatt für allgemeine Pathologie und Path. Anat. janvier 1897,
vol.III n° 1 et 2, p. 1

BRIHAYE J., MAGE J. et MARTIN P.

K. épidermoïdes crâniens

Acta neurol. et psychiat. Belgica. Août 1958, vol. 58, Fasc. 8 p. 579

BROCKHOFF V., KAZNER E., SCHIFFER W.

Echoencephalography und kontrast mittel methodes in der diagnostik
raumfordern der prozesse der interen schädelgrube.

Acta Radiologica, 1969, Vol.9, p. 655-659.

CALABRO A.

Ventriculographie gazeuse du V3, de l'aqueduc et du V4.

Acta radiologica, 1969, Vol. 9, p. 154.

CHILDE A.E., YOUNG A.W.

Pneumographic diagnosis of intraventricular epidermoïde.

Radiology 1947, 48-56.

CHOREMIS C., ECONOMOS D., PAPADATOS C., GARGOULAS A.

Intra spinal epidermoïd tumors in patients treated for tuberculous
meningitis.

Lancet, 1956, 2, 437-439.

CRITCHLEY M., FERGUSON F.R.

The cerebrospinal épidermoïds

Brain, 1928, 51, 334.

CRUVEILHER J.

Anatomie pathologique du corps humain

Atlas, 1829.

CUSHING H.

A large epidermal cholesteatoma of the parieto temporal region.

Surg. Gynec. Obst. 1922, 34, 557-566.

DAVID M. et Coll.

A propos d'un kyste épidermoïde du IVè ventricule.

Neuro chirurgie, 1965, 11, 363

DAVID S.I. and SMALL J.M.

DESOIGNIES, BOOZ et THIRY

A propos des dysembryomes au niveau du S.N.C.

Acta Neurol. Psychiat. Belgica, Août 1958, 58, Fasc. 8, p. 638.

DI CHIRO G.

Movement of the C.S.F. in human beings

Nature (London), 1964, 204, p. 290-191.

DI CHIRO G., ASHBURN W.L., ZEIPER L.S., SCHALL G.L.

Radio isotope encephalo cisternography and encephalo ventriculography.

J. Neuro Surg., Feb. 1972, 36, p. 127

ECONOMOS D. et PROSALENTIS A.

L'artère cérébelleuse supérieure dans les tumeurs de la fosse postérieure.

Acta Radiol., 1953, 1, 267-277

ELSBURG C.A.

Tumors of the spinal cord.

New York - Paul Hoeber, 1925, p. 161.

EPSTEIN B.S., EPSTEIN J.A. and CARRAS R.

Extension of posterior fossa tumors particularly intra ventricular fourth ventricle tumors, into the upper cervical spinal canal.

Am. J. of Roentgenol. Sept. 1970, 110, n° 1, p. 31-38

FELDMANN H. et WENDT F.

Epidermoïdes et dermoïdes du S.N.C.

Zbl chir. 6 juin 1970, 95, n° 23, 696-704

FRICK

Ein fall von cholesteatoma in IVe ventrikel

Frankfurter Zeitschrift für pathologie, 1910, Vol. VI, fasc. 2

FRIGENI G., PAOLETTI P. et VILLANI R.

Valeur des techniques modernes de phoscentigraphie dans le diagnostic des processus expansifs intra crâniens.

Neuro chir. 1967, 13, n° 7, p. 813-826.

GARCIN R.

Le syndrome paralytique unilatéral global des nerfs crâniens.

thèse Paris 1925.

GREENWOOD J., OTENASEK F.J. and YELIN F.S.

J. Neurol. - Neuro Surg. and psychiat., 1969, 32, p. 226-229.

HAUSER H., ELKINS C.W.

Intra ventricular epidermoïd - Characteristic pneumo-encephalographic finding.

Radiology, 1949, 52-69

- HILAL S.K., TOOKOIAN H. and WOOD E.H.
Displacement of the aqueduct of sylvius by posterior fossa tumors.
Acta Radiologica, 1969, 9, p. 167.
- HIRTZ
Bull. Soc. Anat. Paris, 1875, 10, 254.
- HUANG Y.P.
Angiographic features of fourth ventricle tumors.
Amer. J. of Roentgenol., 1969, 107, p. 543-564.
- HUANG Y.P. and WOLFF B.S.
Precentral cerebellar vein in angiography
Acta Radiol., 1966, 5, 250-262.
- HUANG Y.P. and WOLFF B.S.
The veins of the lateral recess of the fourth ventricle and its tributaries.
Amer. J. of Roentgenol., 1967, 101, 121
- HUANG P., WOLFF B.S. and OKUDERA T.
Angiographic anatomy of the inferior vermian vein of the cerebellum.
Acta Radiol., 1969, 9, 327, 344.
- INGRAHAM F.D. and MATSON D.D.
Neuro surgery of infancy childhood
Springfield Charles C. Thomas, 1954, XVII sup. 223.
- KNO P. et PIELE W.H.
Lancet, 1902, I - 1833-1834.
- KOBAYASH S., OKAZAKI H. and MAC CARTHY C.S.
Intra ventricular meningiomas
Mayo clin. Proc., Nov. 1971, 46, p. 735, 741
- LAINÉ E., RIFF G., DELANDTSHEER J.M. et GALIBERT P.
Intérêt de la ventriculographie tête basse dans les tumeurs de la fosse postérieure.
J. Radiol. Electrol., 1957, 38, p. 86.
- LAZORTHES G.
Vascularisation et circulation cerebrale
Masson et Cie, edit. Paris, 1961, 1 vol.
- LE BEAU J.
Méthodes morphologiques modernes en neuro-chirurgie.
Neuro chir. Mai 1971, 17, supl.1
- LEHOCZKY T.
Méningite aseptique par rupture d'un cholestéatome.
Acta neurol. belg., 1951, 51, 319-328

LEMAN P., COHADON F. et LEIFER Cl.

Descriptions des trajets normaux des artères de la F.P.
Ann. Radiol., 1967, 10, 11-12, 781-790.

LEMAN P., SALLES M. et LEIFER Cl.

A propos de deux kystes épidermoïdes du IV^e ventricule.
Neuro-chirurgie, juillet-août 1965, II, n° 4, p. 362.

LE POIRE et PERTHUISET.

Kystes épidermoïdes cranio encéphaliques.
Masson et Cie, édit. Paris, 1957.

LEREBOULETT J.

Tumeurs du IV^e ventricule.
Librairie J.B. Baillière et Fils, édit. Thèse Paris, 1932.

LINDGREN E.

Pneumoencephalography of the head in schinz HR Roentgen diagnostic
New York, Grum and Stratton, 1951-1954.

LOCOGE M.

Considerations sur la pathogénie des épidermoïdes et tératomes du SNC
Acta Neurol. Belg., 1958, 58, 753-757.

LOWE R.C. et DEBORSN F.L.

Symptomatologie et corrélations clinico-pathologiques des cholestéa-
tomes intra crâniens.
Neuro chir. Oct. Déc. 1957, 3, n° 4, p. 268-275.

MAHONEY W.

Die epidermoïd des zentral nervous system.
Z. Ges neurol. psychiat., 1936, 155, 416-471.

MANDEL, SAXE, FAEGEMBURG, CHIAT.

Démonstration of the choroïd plexus with technetium 99 m
Brain Scan.
The Amer. J. of Roentgenol. January, 1968, 102, n° 1, 97-99.

MELNIKOFF, RASWEDENKOFF N.

Arch. Path. Anat. in physiol. in klin Med., 1931, 279, 702-723.

MOODY R.A., OLSEN J.O.

Brain Scans of the posterior fossa.
J. neuro Surgery, Feb. 1972, 36, p. 148-152.

NAGEL F.

Nervenartz, 1933, 6, 197-200.

NOTERMAN J.

Indications de la cisternographie et de la ventriculographie isotopi-
que.
Acta Neurol. BELgica, 1970, 70, 5 - 532-541

OBERSON R., CANDARDJIS G. and ROAD N.

Height of fourth ventricle. Normal variability during pneumoencephalo-
graphy
Acta neurochirurgica, 1960, 8, 4-5.

OBRADOR Y., LAMAS

Epidermoïdes intracrâniâles.

Acta neurochirurgica, 1960, 8, 4-5

OBRADOR S., LOPEZ ZAFRA J.J.

Clinical features of the epidermoïd of the basal cisternus of the brain.

J. Neurol. neuroSurg. psych., 1969, 32, 450-454.

OLIVECRONA H.

On supra sellar cholesteatome.

Brain, 1932, 55, 122

PAGET J.

Lectures on surgical pathology - Roy - Coll of Surg. Eng., 1863, 2 85

PASTEELS J.

Les effets de la centrifugation sur la blastula et la

J. Embryol. a. Expert. Morph., 1953, 2 5 et 125

1954, 2 122

PATRIQUIN H., MELANCON D., BERTRAND G., ETHIER R.

Epidermoïdes of the fourth ventricle.

J. Canadian A. Radiologists, 1969, 20, p. 37 à 42

PEAR B.L.

Epidermoïd and dermoïd sequestration cyst.

Amer. J. of Roentgenol., Sept. 1970, 110 n° 1, 148-155.

PEPUS M. et Al.

Pearly tumor of the fourth ventricle.

Southern Med. J. May 1968, 61, 487-490.

PETER R.

Cas. Lek. Cesk., 1930, 69, 1373, 1377.

PINSON

Bulletin d'Ecole et Société Med. 1807, 19 février n° 3 32.

PLANIOL Th.

REEVES D.L.

Epidermoïd tumors of the central nervous system

J. Neuro surg., 1967, 26, 21.

RICCIO A.

Complications solaires tardives de K.E. opérés.

Minerva chirurgica, 1967, vol. II, 3-4, p. 303

RUGGIERO G., DILENGE D., DAVID M.

Tableaux radiologiques des K.E. intracrâniens.

Neuro chirurgie, oct.-Déc. 1957, 3, n° 4.

RUSSEL D.S. and RUBINSTEIN L.J.

Pahtology of tumours of the nervous system.
Arnold Ltd publishers (London) third edition.

SCHNEIDER Cl.

Kystes épidermoïdes encéphaliques.
Archives Suisses de Neuroehir. et psychiatr. 1963 91, 2, p. 458-472.

SCHULGIN

Zwei Fälle von cholesteatom des IV ventrikel.
Neurologisches Zentralblatt 1912 p. 518.

SCHULTZE H.E.

Zur Roentgen diagnostic der intrakraniellen Epidermoïd.
Fortschr. Roentgentr. 1956, 84, 440.

SHAPIRO R.

Intraventricular Oligoblastoma multiform with the pneumographic characteristics of intra ventricular epidermoïds.
Radiology 1950 55 852.

SPILLMANN et SCHMITT

Contributions à l'étude des tumeurs du IV^e ventricule.
Arch. générales de Médecine 1882 7^e série 7. X 182.

STROEBE

Deutsche Midzinische Wochenschrift 1893 p. 61

SUBERO A. FONCIN J.F. Le BEAU J.

Diagnostic cytologique du L.C.R. par la chambre de sédimentation de SUTA.
Neuro. Chir. juin 1968, 14, n° 5, 627.

THURMAN

Transactions of the pathological society of London.
1854, vol V 21.

TOCHE F.

Etude sur deux cas d'endothéliomes du cervelet.
Thèse Médecine Paris 1888.

TOGAM, BERARD, BADIER M. et Coll.

A propos des kystes épidermoïdes et dermoïdes du S.N.
Archives d'Ana. Path. sept. 1963, 11, n° 3.

TOGLIA MG. and al.

Epithélioma tumors of the Granium
J. of Neuro Surgery, october 1965, 23, n° 4.

TOKAHASHI M. WILSON G. and HANAFFER W.

Diagnostic value of catheter vertebral angiography.
Acta radiologica. 1969, 494.

ULRICH MD

Intra cranial epidermoids

J. of Neuro-Surgery. Dec. 1964, 21, 12, 105-158.

Van GILDER J. C. and SCHAWARTZ H. G.

Growth of dermoids from skin implants to nervous system and surrounding spaces, of newborn rats.

J. neuro Surg. 1967, 26, 14-20.

WALTON J. N. and TOMLINSON BE.

Méningite granulomateuse et dégénérescence parenchymateuse diffuse du SNC due à un kyste épidermoïde intracrânien.

J. Neurol. Surg. psychiatr. 1967, 30, 341.

WOLPERT S. M.

The neuroradiology of hémangioblastomas of the cerebellum.

Am. J. of Roentgenol. Sept. 1970, 110, n° 1, 56-66.

ZULCH K. J.

Brain tumors their biology and pathology.

2nd ed. (transl.) New York. Springer Verlag 1965, chap. XIV.

